FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1910 — THÈSE — N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

M. CHÉNÉ (Henri-Jean-Baptiste)

ANCIEN INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Né à Ingrandes-Montrelais (Loire-Inférieure), le 11 juin 1881.

L'atonie musculaire congénitale

(Maladie d'Oppenheim)

Président : M. RAYMOND, *Professeur.*

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR DELAVIGNE,

1910

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M.	LANDOUZY.
Professeurs	MM.	
Anatomie		NICOLAS.
Physiologie		Ch. RICHET.
Physique médicale		GARIEL.
Chimie organique et Chimie minérale		GAUTIER.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale		BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales		ACHARD.
Pathologie médicale		DEJERINE. WIDAL.
Pathologie chirurgicale		LANNELONGUE.
Anatomie pathologique		MARIE (Pierre).
Histologie		PRENANT.
Opérations et appareils		HARTMANN.
Pharmacologie et Matière médicale		POUCHET.
Thérapeutique		GILBERT.
Hygiène		CHANTEMESSE.
Médecine légale		THOINOT.
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie		CHAUFFARD
Pathologie comparée et expérimentale		ROGER.
Clinique médicale		HAYEM. DIEULAFOY. DEBOVE. LANDOUZY.
Clinique des maladies des enfants		HUTINEL.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		GAUCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale		BALLET (Gilbert).
Clinique des maladies nerveuses		RAYMOND.
Clinique chirurgicale		QUENU. RECLUS. SEGOND. DELBET (Pierre).
Clinique ophtalmologique		DE LAPERSONNE.
Clinique des voies urinaires		ALBARRAN.
Clinique d'accouchements		PINARD. BAR. RIBEMONT-DESSAIGNES.
Clinique gynécologique		POZZI.
Clinique chirurgicale infantile		KIRMISSON.
Clinique thérapeutique		ROBIN.

Agrégés en exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
AUVRAY.	CUNEO.	LAUNOIS.	NOBECOURT.
BALTHAZARD	DEMELIN.	LECENE.	OMBREDANNE.
BEZANÇON.	DESGREZ.	LEGRY.	POTOCKI.
BRANCA.	DUVAL.	LENORMANT.	PROUST.
BRINDEAU.	GOSSET.	LOEPER.	RENON.
BROCA (André).	GOUGET.	MACAIGNE.	RICHAUD.
BRUMPT.	JEANNIN.	MAILLARD.	RIEFFEL.
CARNOT.	JEANSELME.	MARION.	SICARD.
CASTAIGNE.	JOUSSET.	MORESTIN.	ZIMMERN.
CLAUDE.	LABBÉ (Marcel).	MULON.	
COUVELAIRE.	LANGLOIS.	NICLOUX.	

Le Secrétaire de la Faculté : DESTOUCHES.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises ans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ou improbations

A LA MÉMOIRE DE MON ONCLE

Le Docteur Emile RABJEAU

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur RAYMOND

Médecin de l'hospice de la Salpêtrière.
Membre de l'Académie de médecine
Commandeur de la Légion d'honneur

A MES MAITRES DE L'ÉCOLE D'ANGERS

MM. BOQUEL, BRIN, JAGOT, LEGLUDIC, MONPROFIT, PAPIN, THIBAULT.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat, 1903 : M. le Docteur HIRTZ.
— 1903-1904 : M. le Docteur BOURCY.
— 1904-1905 : M. le Professeur RAYMOND.

Internat provisoire, 1905-1906 : M. le Docteur TRIBOULET.

Internat, 1906-1907 : M. le Docteur Alex. RENAULT.
— 1907-1908 : M. le Docteur COURTOIS-SUFFIT.
— 1908-1909 : M. le Docteur SOUQUES.
— 1909-1910 : M. le Professeur RAYMOND.

MM. les Docteurs DUPRÉ, ENRIQUEZ, GRIFFON, GUILLAIN, HUDELO, MILIAN, SICARD, THIBIERGE, médecins des Hôpitaux.

M. le Docteur RICHAUD, professeur agrégé.

MM. les Docteurs BAUDOUIN et Ed. PAPIN, chefs de clinique à la Faculté.

M. BORREL, de l'Institut Pasteur.

L'ATONIE MUSCULAIRE CONGÉNITALE

(Maladie d'Oppenheim)

Synonymes (1) : Myatonia congenita (Oppenheim). — Amyotonia congenita (Collier et Wilson). — Kongenitale Muskelatonie (Tobler). — Congenital hypotonia, ou Amyoplasia (Carey Coombs). — Atonia muscolare congenita (Berti et auteurs italiens). — Myatonie congénitale (Baudouin). — Atonie musculaire congénitale (Comby).

HISTORIQUE

La connaissance de l'atonie musculaire congénitale remonte à une date peu éloignée. C'est en 1900 que Oppenheim la décrivit pour la première fois. Le tableau clinique qu'il en trace mérite d'être transcrit dès le début de cette étude, car il constitue, par sa clarté et sa précision, un schéma qui vaut mieux que toute définition.

(1) Des nombreuses appellations dont a été qualifiée la maladie dont nous nous occupons, celle d'*atonie musculaire congénitale*, nous paraît être la meilleure. L'expression *maladie d'Oppenheim*, quoique parfaitement légitime, a l'inconvénient d'être trop vague.

Celle de *myatonie congénitale* expose à des erreurs typographiques avec la *myotonie*, erreurs que nous avons fréquemment relevées au cours de nos recherches bibliographiques.

« J'ai plusieurs fois rencontré, surtout dans ces dernières années, chez des enfants âgés de quelques mois ou au plus d'un à deux ans, un état morbide qui n'a pas été, que je sache, décrit jusqu'à présent. Les parents se plaignent que tout ou partie du corps de l'enfant, principalement les extrémités inférieures, restent flasques et immobiles.

« A l'examen objectif, domine une évidente hypotonie, allant jusqu'à l'atonie, liée à une diminution ou à une absence des réflexes. La flaccidité est si grande que l'on peut imprimer à toutes les articulations des mouvements passifs exagérés.

« La motilité active est toujours diminuée, mais cette diminution est très variable suivant les cas. Dans les cas graves il n'y a aucun mouvement dans les segments atteints : la paralysie semble totale. Dans les cas les plus légers, il y a dans un nombre plus ou moins grand de muscles des contractions qui sont toujours faibles et sans effet moteur. La maladie est-elle très légère, l'hypotonie domine : la faiblesse musculaire ne se traduit que par le manque de force de quelques mouvements.

« Dans un seul des cas que j'ai observés, la lésion dépassait la musculature des membres pour atteindre le tronc et le cou. Aussi l'enfant, âgé de huit mois, ne pouvait-il ni s'asseoir, ni lever la tête. L'asseyait-on, il tombait suivant la pesanteur.

« Dans ce cas généralisé les muscles des yeux, de la langue, de la déglutition, étaient toutefois indemnes ; de même le diaphragme, mais les intercostaux semblaient pris. Au palper les muscles sont flasques et mous : ils semblent aussi grêles et maigres, sans qu'on ait une sensation d'atrophie.

« L'examen électrique que je n'ai pu que rarement faire avec assez de soin, montre dans les cas graves, une notable diminution de l'excitabilité, allant jusqu'à sa complète disparition. Dans les cas légers, la réaction est normale.

« L'intelligence, la sensibilité, les fonctions sensorielles l'araissent indemnes, autant qu'on peut juger d'elles à cet âge. Bien que les parents n'aient pas toujours remarqué les symptômes à la naissance, il semble qu'il s'agisse d'une affection congénitale.

« Dans sa forme typique, la maladie est le contrepied, pantipode de la maladie de Little : on pourrait être tenté, partant de là, de conclure à la lésion anatomique. Je ne pense pas qu'il s'agisse d'une affection du système nerveux central, mais plutôt d'une affection musculaire, d'un retard dans le développement du muscle.

« J'ai pu constater moi-même, dans quelques cas, j'ai pu conclure dans d'autres, d'après les dires des parents, que cet état morbide est susceptible de rétrocéder avec le temps.

« Il est aisé de comprendre que, si la maladie peut simuler la paralysie infantile, elle n'a, au fond, rien de commun avec elle. »

Ce n'est qu'en 1904 que Oppenheim publie la première observation détaillée d'atonie musculaire congénitale. Dans sa communication de 1900, il avait fait seulement allusion aux cas par lui observés, mais sans en publier les détails.

Le travail de Batten (1903), qui comprend 3 cas décrits sous le nom de myopathie (type infantile), ne mentionne pas le travail d'Oppenheim, et les observations qu'il donne ont été rapportées ultérieurement, par Collier et Wilson au

syndrome d'Oppenheim. On peut en faire autant pour le travail de Muggia (1903).

A partir de 1904, la description d'Oppenheim commence à être connue et plusieurs observations sont publiées : Schüller, à Vienne (1904) ; Berti, en Italie (1905) ; Kundt fait de l'atonie musculaire congénitale le sujet de sa thèse inaugurale (1905). La même année Spiller rapporte le premier cas avec autopsie. En France c'est M. Comby (1906), qui a publié le premier cas de maladie d'Oppenheim. En 1906, également paraissent les cas de Cattaneo, Jovane, Sorgente. — Baudouin (1907), a rapporté une observation détaillée d'atonie musculaire congénitale qui est certainement la plus typique et la plus complète de toutes celles que nous connaissons, tant au point de vue clinique qu'au point de vue de l'examen histologique. Certains auteurs considérant comme douteux le fait que le cas anatomo-clinique de Spiller se rapporte bien réellement à la maladie d'Oppenheim, regardent l'autopsie de Baudouin comme la première qui ait été pratiquée dans un cas légitime d'atonie musculaire congénitale. Cette observation a d'ailleurs été l'occasion pour Baudouin d'un travail d'ensemble très intéressant, le premier qui ait paru en France sur cette question.

Dans chacune des années 1907 et 1908 ont été publiés une dizaine de cas de myatonie. Il faut signaler l'important mémoire de Collier et Wilson (1908) qui résume à peu près tous les cas existant au moment où il a paru.

Depuis lors un certain nombre d'observations ont été encore publiées, et il semble qu'à mesure que la maladie d'Oppenheim est mieux connue des médecins, elles pourront se multiplier encore.

Nous avons observé, dans la dernière année de notre internat, deux cas bien nets de cette affection plutôt rare, puisqu'il n'en existe actuellement que 43 observations dont 7 seulement publiées en France. Il nous a paru intéressant à propos de ces 2 cas d'étudier l'atonie musculaire congénitale. Nous n'avons pas la prétention d'apporter ici un travail original. Mais il nous a semblé utile d'essayer de donner une vue d'ensemble aussi complète et aussi exacte que possible sur un sujet dont les éléments se trouvent dispersés dans la littérature médicale française, anglaise, allemande, italienne, etc. Nous croyons avoir lu tout ce qui a été publié sur l'atonie musculaire congénitale et nous avons condensé dans notre travail toutes les observations se rapportant à cette question. De l'ensemble de ces observations il se dégage un tableau clinique très net et qui ne permet guère de douter de l'entité clinique créée par Oppenheim. Certaines de ces observations présentent cependant des détails qui les rendent susceptibles de quelques critiques. C'est en dépouillant une à une, comme nous l'avons fait nous-même, toutes ces observations juxtaposées, que le lecteur pourra dégager une idée nette de l'atonie musculaire congénitale, et se rendre capable de reconnaître cette maladie, de diagnostic facile si l'on connaît son existence, tout en évitant de la confondre avec un certain nombre d'affections qui peuvent la simuler. Il ne faudrait pas, en effet, considérer la maladie d'Oppenheim comme une sorte de *caput mortuum* où l'on pourrait faire rentrer tous les états atoniques plus ou moins vagues que l'on peut rencontrer chez les enfants et qui ressortissent à différentes causes telles que l'idiotie (surtout l'idiotie amaurotique familiale, de Tay-Sachs), le mongolisme, le rachi-

tisme, l'hydrocéphalie, etc. Il serait plus rationnel de considérer l'atonie musculaire en général comme un syndrome dont la myatonie d'Oppenheim serait une modalité très particulière, voire une sorte d'atonie musculaire primitive, opposable aux atonies musculaires secondaires à l'idiotie, au rachitisme, etc. Car cette affection présente de par ses allures cliniques, son évolution et semble-t-il, aussi par les lésions histologiques que l'on y constate, une individualité qui nous paraît parfaitement légitime.

Sa pathogénie, encore très obscure, ne sera vraisemblablement élucidée qu'à la faveur du temps et par l'étude comparée de cas plus nombreux. Mais telle que nous la connaissons, elle constitue une affection extrêmement intéressante à étudier et d'un diagnostic extrêmement important. Son pronostic en effet n'est pas défavorable ; la maladie est susceptible d'une grosse amélioration. Tel enfant, considéré à première vue comme atteint de paralysie infantile, voué ainsi à une infirmité définitive, sera au contraire, si l'on sait reconnaître chez lui l'existence d'une myatonie congénitale, extrêmement amélioré par le traitement et, en particulier, par l'emploi de l'électricité.

ETIOLOGIE

Il est tout d'abord, au point de vue étiologique, un certain nombre de faits négatifs qui contribuent dans une certaine mesure à donner à la maladie son caractère particulier et qui peuvent faciliter son diagnostic différentiel.

La plupart du temps, l'interrogatoire ne permet de relever dans les antécédents du petit malade aucune de ces grandes infections ou intoxications qui aient pu entacher son *hérédité*. Pas de syphilis, pas de tuberculose, pas d'alcoolisme. Dans le cas de Brunard l'enfant portait des stigmates très nets d'hérédo-syphilis (kératite parenchymateuse, etc.). Mais de plus elle était idiote et, par ce fait, le cas devient discutable.

Particularité très importante, la maladie d'Oppenheim *n'est pas une affection familiale*. L'existence d'atonie musculaire congénitale chez deux enfants de la même mère n'est signalée que dans une observation de Sorgente, et dans l'espèce, certains auteurs, en particulier Collier et Wilson, se basent sur ce fait pour rejeter le cas de Sorgente du cadre de la maladie d'Oppenheim.

Il ne saurait être, à l'heure actuelle, question d'hérédité directe. Les tares nerveuses familiales, directes ou collatérales ne sont signalées dans aucune observation, non plus qu'aucune maladie résultant de troubles des fonctions

des glandes à sécrétion interne (myxœdème, goître exophtalmique, etc.).

La consanguinité des parents n'a jamais été mentionnée.

La coexistence, avec la myatonie, de lésions osseuses de nature rachitique, est relevée dans un certain nombre de cas (Ausset, etc.) : le fait soulève de très intéressantes considérations d'ordre pathogénique et diagnostique, sur lesquelles nous aurons à revenir et à insister plus loin.

Au point de vue du *sexe,* il n'y a rien de particulier à signaler : garçons et filles sont atteints dans des proportions sensiblement égales.

La santé de la mère, pendant la gestation de l'enfant, ne présente pas de particularité notable. Quelquefois, on signale des préoccupations, des émotions, jamais de traumatismes, ni de maladies infectieuses. Dans le cas de Variot pourtant, la mère fit une chute grave avec entorse. Dans un cas, la mère aurait été affaiblie par des fatigues et des privations encourues pendant un séjour dans le Sud-Africain pendant la guerre.

Il faut noter, dans un certain nombre d'observations, que les femmes ont eu, avant ou après l'enfant myatonique, plusieurs fausses couches ou des accouchements avant terme sans que, toutefois, la syphilis puisse être mise en cause d'une façon bien évidente (Lereboullet et Baudouin, Gastonguay, etc.).

Dans la grande majorité des cas, l'enfant est venu à terme, l'accouchement s'est passé d'une façon normale et il n'y a point eu besoin de recourir au forceps ; l'enfant est né en bon état, non asphyxique ; et l'on ne peut incriminer aucun traumatisme obstétrical.

Dans la suite, l'enfant s'est toujours bien développé,

prenant soit le sein, soit le biberon et son état général est presque toujours demeuré très satisfaisant.

Début. — Dans sa description, Oppenheim a insisté sur le caractère congénital de la maladie. Ce caractère est signalé dans presque toutes les observations. C'est au moment même de la naissance, ou bien dans les jours qui la suivent immédiatement que les parents s'aperçoivent que l'enfant n'exécute aucun mouvement dans les bras ni dans les jambes ; pas même, quelquefois, quand on le met dans son bain.

Aussi serait-on en droit de faire quelques réserves sur les cas où il est expressément déclaré que l'enfant avait appris à se tenir debout et à marcher, lorsque sont apparus les symptômes myatoniques.

Tel est le cas de Schüller où un enfant, qui avait toujours été débile depuis sa naissance, mais avait appris à se tenir debout et à s'asseoir, commença, vers l'âge de neuf mois, à ne plus pouvoir le faire, et ne conserva dans les jambes que des mouvements actifs très limités. Marburg, dans la discussion qui suivit la présentation du cas, faisait remarquer fort justement que la description d'Oppenheim vise des troubles congénitaux et d'autre part dans l'observation de Schüller, on relève cette particularité qu'il existe des symptômes légers de rachitisme ; ce fait, comme nous le verrons plus loin, présente une grosse importance au point de vue du diagnostic.

De même dans le cas de Rosenberg, l'enfant apprit à s'asseoir seul vers 7 mois ; et jusque-là rien n'avait paru anormal aux parents. Les troubles de la motilité des jambes ne devinrent apparents qu'au moment où l'enfant

dut apprendre à marcher, c'est-à-dire vers onze mois. Dans ce cas, également, un léger degré de rachitisme aurait été constaté.

Quelquefois la maladie, quoique effectivement congénitale, a pu passer inaperçue, soit par suite du manque d'observation des parents (qui atteint parfois, et pas seulement en matière de myatonie, des proportions considérables), soit par suite de ce fait qu'il s'agit d'une forme assez légère de l'affection, et que l'enfant peut encore exécuter quelques mouvements volontaires avec les mains ou avec les pieds. L'atonie musculaire ne deviendrait évidente que lors des premières tentatives pour faire tenir l'enfant debout sur ses jambes et lui apprendre à marcher.

Un fait intéressant, signalé dans plusieurs cas, c'est que la maladie serait apparue après un épisode pathologique aigu, souvent fébrile, tel que bronchite (Collier et Wilson), diarrhée (Comby), broncho-pneumonie. Peut-être s'agit-il là aussi de formes frustes au début, que la maladie intercurrente a mises en évidence. Et, cependant, dans un cas de Comby, après la crise de diarrhée, l'atonie musculaire fut généralisée et persista huit jours avec un état de somnolence comateuse. Mais la paralysie régressa rapidement et les membres inférieurs restèrent seuls paralysés. Faut-il penser avec certains auteurs « qu'un processus toxique aigu fut la cause de la myatonie ? » (Collier et Wilson).

Enfin, certaines observations mentionnent que pendant le cours de la grossesse, la mère n'a pas perçu les mouvements du fœtus (Rosenberg, Cattaneo, Gastonguay, Sorgente), ou les a très faiblement perçus (Variot et Devillers). Cette particularité curieuse n'a de valeur que lorsqu'elle

est constatée chez une femme ayant eu d'autres grossesses, et, comme telle, susceptible d'apprécier des différences dans la perception des mouvements fœtaux. Cette absence des mouvements intra-utérins ne présente pas une très grosse importance au point de vue du diagnostic ; elle est intéressante en ce qu'elle montre, d'une façon très nette, le début pré-natal de l'affection.

En dehors des cas où ce début pré-natal est ainsi mis en évidence, on doit donc, d'après ce que nous venons de dire, reconnaître que, dans la grande majorité des observations, les premiers symptômes myatoniques sont constatés dès la naissance ; qu'il s'agit, au premier chef, d'une affection congénitale, et qu'il y a lieu de contrôler de très près les cas où le début de l'affection n'aurait eu lieu que plusieurs mois après la naissance.

DESCRIPTION CLINIQUE

§ 1. — **Distribution.**

L'atonie musculaire, l'un des symptômes principaux de la maladie, peut être généralisée à toute la musculature du corps, ou bien localisée en certaines régions. Toutefois, deux faits d'un caractère particulier et constant doivent être à ce propos mis en évidence car ils possèdent une grosse valeur au point de vue du diagnostic de la maladie. D'une part, au cas d'atonie musculaire généralisée, la face n'est jamais atteinte. D'autre part, généralisée ou non, l'affection est toujours symétrique :

1° Que la myatonie porte sur le cou, le tronc, les membres : les deux côtés sont pris d'une manière égale et sans qu'il soit possible de déceler une prédominance pour l'un d'eux ;

2° La *face* n'est jamais atteinte, dans presque toutes les observations ce fait est soigneusement noté, et il est expressément déclaré que la mimique faciale est intacte, que les muscles sous la dépendance des nerfs crâniens sont respectés. On ne peut considérer comme une exception à cette règle l'observation de Tobler, où il est dit que « les traits du visage paraissent bien un peu flasques et se tirent de travers dans un rire un peu énergique », non plus que le cas de Carey Coombs où l'auteur dit : « Quoique l'orbiculaire

des paupières semble relâché et atonique, il n'est pas possible de démontrer la faiblesse d'aucun muscle dépendant des nerfs crâniens ». Dans un cas unique, rapporté par Collier et Wilson, il y avait des troubles marqués de la musculature faciale : « Il y avait une extrême faiblesse des muscles supérieurs de la face : l'enfant ne fronçait pas les sourcils en criant et ne ridait pas le front. Dans les efforts les plus considérables pour fermer les yeux, une partie de la sclérotique était encore visible, et il n'y avait pas de signe de plissement de l'orbiculaire des paupières. La faiblesse du tenseur du cartilage tarse était montrée par la rapidité avec laquelle survint l'épiphora. La face avait une expression morne et stupide qui était augmentée par l'impossibilité de fermer la bouche, impossibilité due à une déformation de la mâchoire inférieure qui mettait en contact les dents postérieures, alors que les incisives ne se touchaient pas encore. On ne voyait jamais de mouvements d'élévation et de rétraction de l'angle de la bouche, même quand l'enfant criait. L'orbiculaire de la bouche avait cependant conservé sa puisssance ; les lèvres ne pendaient pas devant les dents et son articulation était bonne. Quoique l'atteinte de la face eût existé depuis la naissance et ne se fût pas en apparence, améliorée, là encore il n'y avait aucun signe de l'atrophie de la musculature faciale qui caractérise le facies myopathique ». Il faut noter que, dans le cas dont il s'agit, l'enfant avait en outre un double pied-bot et que dans ses antécédents on notait ce fait que plusieurs membres de la famille de sa mère étaient incapables de fermer les yeux convenablement. La mère elle-même avait été très faible des membres quand elle était enfant.

Il est important de remarquer, encore une fois, que en dehors du cas de Collier et Wilson, jamais la participation de la face n'a été notée, même dans des cas d'atonie musculaire généralisée.

La musculature de *l'œil* pourrait être touchée, assez rarement il est vrai, si l'on s'en rapporte à l'observation de Baudouin dont la petite malade présente de temps à autre un léger strabisme de l'œil droit. Les mouvements de succion et de déglutition sont toujours exécutés normalement. L'enfant tète bien et ne renvoie pas les aliments par le nez. Parfois sa voix et ses cris sont un peu plus faibles que normalement.

Les muscles du cou, du tronc et des membres sont le plus fréquemment atteints. Par ordre de fréquence ce sont d'abord les membres inférieurs, puis les supérieurs, ensuite le tronc et le cou.

Dans toutes les observations, les membres inférieurs sont pris. Dans les formes généralisées, c'est à leur niveau que l'atonie musculaire présente, dans la majorité des cas, son degré le plus marqué. Et dans les formes localisées, ils sont quelquefois les seuls atteints. Il ne faudrait pas croire cependant, et c'est un point bien mis en évidence par Collier et Wilson, qu'il existe une systématisation de l'atonie concordant avec l'axe longitudinal du corps, c'est-à-dire que l'on doive observer une atteinte très marquée des membres inférieurs, moindre au tronc, moindre encore aux membres supérieurs. Il arrive au contraire assez souvent que les membres supérieurs sont plus profondément touchés que les membres inférieurs, ou bien encore que les quatre membres étant atteints, le tronc reste indemne. Il n'existe pas d'observation où les membres supérieurs, le

cou, le tronc, aient été pris isolément. L'atonie des muscles du cou peut se rencontrer isolément chez certains hydrocéphales, avant même que l'hydrocéphalie soit apparue. Nous en avons observé un cas très net à propos duquel nous avions pensé d'abord à une atonie musculaire congénitale des muscles de la nuque. Les parents s'étaient aperçu que depuis sa naissance l'enfant ne pouvait redresser la tête, qui oscillait dans tous les sens. Ultérieurement l'apparition d'une hydrocéphalie volumineuse, qui nécessita même plusieurs ponctions, nous obligea à rejeter ce fait du cadre de la maladie d'Oppenheim. Dans le reste de sa musculature l'enfant n'avait rien présenté d'anormal.

Les muscles respiratoires (diaphragme, muscles intercostaux) sont quelquefois atteints. L'atonie de ces muscles se traduit par une dépression inspiratoire de la base du thorax, assez souvent notée dans les observations (Iovane, Sorgente, etc.).

Le diaphragme, au lieu de refouler, en se contractant, la masse intestinale et de faire saillir l'abdomen, comme cela se passe normalement, est, au contraire, par suite de son atonie, aspiré dans la cavité thoracique au moment de l'inspiration, et la traction qu'il exerce sur ses insertions costales, entraîne cette dépression inspiratoire signalée par les auteurs.

Cette atteinte des muscles respiratoires permet de comprendre la grande fréquence des affections aiguës du poumon et des bronches (pneumonie, broncho-pneumonies, bronchites), qui entraînent si souvent la mort des enfants atteints d'atonie musculaire congénitale. Peut-être s'y joint-il en outre de l'atonie des muscles de Reissessen.

§ 2. — Étude des symptômes.

Atonie musculaire. — Le trait caractéristique de la maladie décrite par Oppenheim est l'état particulier d'atonie que l'on constate dans les groupes musculaires atteints. Cette absence du tonus normal est souvent assez considérable pour rendre impossible la plupart des mouvements volontaires. Les bras, les jambes, la tête, quand on les soulève, retombent inertes. A un examen superficiel l'enfant paraît complètement paralysé. C'est pour cette « paralysie » que, la plupart du temps, les parents amènent le petit malade à la consultation. L'enfant ne peut pas ou presque pas mouvoir ses jambes. Il n'a jamais pu apprendre à marcher. Si on essaie de le mettre debout, il ne peut se tenir seul, ses jambes s'affaissent sous lui et il tombe. Quelquefois, quand l'enfant est assez grand et qu'il a encore conservé dans les membres supérieurs une certaine force, il se sert, pour se déplacer, de certains subterfuges. Les uns, comme dans le cas de Bing, glissent sur leur derrière, sur le parquet, avec le secours des mains. Ou bien encore, pour se tenir debout, ils s'appuient sur des objets environnants. En somme, ils se comportent tout à fait comme des enfants atteints de paralysie infantile.

Même tableau aux membres supérieurs. L'enfant ne peut tenir aucun objet dans ses mains, il ne peut serrer avec un peu de force, ou bien, au bout de peu de temps, il laisse tomber ce qu'il tenait, comme si les membres étaient atteints d'une fatigabilité spéciale, rappelant celle de la myasthénie. Dans le cas de Bing, par exemple, l'enfant pouvait rapidement et exactement mettre son biberon

à la bouche, mais après quelques mouvements de succion il le laissait retomber.

Souvent l'enfant ne peut s'asseoir : d'abord il lui est impossible de se mettre par lui-même dans cette position. Si on l'y place, il n'y reste pas : ou bien il retombe en arrière, ou bien, par suite de l'atonie des muscles vertébraux, son dos décrit une cyphose à grand rayon, il se tasse sur lui-même, et le poids de la tête entraînant le reste, il tombe en avant et demeure ainsi la tête entre les jambes. D'excellentes photographies de Tobler, montrent bien cette attitude. L'enfant ne peut alors se redresser sans aide.

Par suite de l'atonie des muscles du cou (muscles de la nuque, muscle sterno-cléido-mastoïdien), la tête est dans un perpétuel état d'instabilité, et suivant la position que l'on donne au petit malade, obéissant aux lois de la pesanteur, elle retombe en avant ou en arrière, ou bien roule sur les épaules, sans que l'enfant puisse la relever.

Il ne faudrait pas croire, malgré les apparences, que l'atonie musculaire entraîne une impotence fonctionnelle, une « paralysie » complète. Dans un grand nombre de cas les mouvements volontaires sont conservés, en partie tout au moins. On constate leur persistance surtout dans les extrémités des membres. Souvent l'enfant peut remuer les orteils et les doigts et exécuter de petits mouvements volontaires ou involontaires, surtout quand on l'excite un peu, avec une épingle par exemple, « mouvements de reptation à rythme assez lent ». Aussi a-t-on dit que l'atonie musculaire de la maladie d'Oppenheim, prédominait dans les muscles de la racine des membres : qu'elle était plus marquée dans le segment proximal, rhizomélique du

membre et moins accentuée dans le segment distal, ectromélique.

Il n'y a peut-être là qu'une apparence. Le membre, en effet, dans son ensemble, est soumis aux lois de la pesanteur ; or, celle-ci s'exerce à un degré bien moindre sur de courts segments comme les orteils, ou les doigts, que sur les bras ou les cuisses. L'exactitude de cette remarque est démontrée par ce fait que si on place le membre inférieur, par exemple, dans une attitude propre à répartir la pesanteur d'une manière plus égale dans toute son étendue, on arrive à y constater des mouvements. « Chaque muscle placé dans une position favorable à son action, se contracte volontairement ». C'est encore ce qui explique pourquoi l'enfant fait des mouvements plus étendus lorsqu'il est dans son bain.

Cet état de paralysie, en apparence complète alors que les muscles peuvent encore se contracter, se rencontre aussi, comme le font remarquer Collier et Wilson, dans certains cas de chorée molle.

Une manœuvre bien propre à mettre en évidence l'atonie musculaire, surtout quand elle est généralisée, est celle indiquée par Baudouin. Elle consiste, l'enfant étant étendu à plat sur le dos, à glisser sous lui la main toute entière, et à le soulever sur la paume. On voit alors se produire « un opisthotonos des plus nets qu'aucun mouvement n'essaie de corriger.

Laxité articulaire. — Les membres des enfants atteints d'atonie musculaire congénitale, présentent souvent une amplitude anormale des mouvements passifs. Leurs différents segments peuvent être placés, les uns par rapport

aux autres, dans des positions bizarres que les enfants supportent sans douleur. C'est ainsi que les doigts peuvent être renversés en arrière, de façon à venir en contact, par leur face dorsale, avec le dos de la main. Le pied peut être replié complètement sur la jambe, de façon à venir toucher, par sa face dorsale, la partie antérieure du tibia. Dans le cas de Tobler, en soulevant le petit malade par les aisselles, on arrivait à faire toucher ses épaules à ses oreilles. Une femme de Collier et Wilson décrit ainsi l'état de flaccidité de son enfant quinze jours après sa naissance : « Par quelque partie du corps que je le prisse, le reste pendait comme autant de bouts de fil ».

Toutes les articulations peuvent être placées dans des positions inaccoutumées d'hyperextension, dans des attitudes rappelant celles des hommes serpents et toujours sans que l'enfant manifeste aucune douleur. Lorsqu'on essaie de faire tenir l'enfant debout en le soutenant, les genoux prennent l'attitude du genu recurvatum (Gastonguay). L'avant-bras peut être mis dans une position d'hyperextension très marquée sur le bras, formant avec lui un angle obtus ouvert en arrière. Si l'on saisit le bras solidement, à pleine main, et qu'on lui imprime de brusques secousses antéro-postérieures, on voit l'avant-bras s'agiter « comme un fléau », et l'on peut parfois entendre le choc de l'olécrâne contre la face postérieure de l'humérus.

Cette faculté pour les membres myatoniques de prendre ainsi sans douleurs des positions anormales, peut s'expliquer soit par l'atonie de la capsule et des ligaments articulaires, atonie qui serait analogue à celle des muscles ; soit, et cela paraît plus vraisemblable, par l'atonie musculaire elle-même, les muscles étant les ligaments actifs de l'arti-

culation. Comme Bing l'a montré, à propos des myopathies rachitiques, c'est surtout le tonus physiologique des muscles antagonistes qui s'oppose aux mouvements exagérés d'hyperextension. Si ce tonus est supprimé, tous les mouvements anormaux deviennent possibles, sans qu'il soit nécessaire pour les expliquer, d'invoquer des lésions des ligaments articulaires ou de la capsule. C'est le cas pour la maladie d'Oppenheim ; c'est ce qui existe également chez les tabétiques avec hypotonie musculaire.

Les mains et les pieds sont en général longs et étroits.

Au repos par suite de la laxité articulaire, les membres inférieurs sont en flexion légère, avec rotation externe, de telle sorte que le membre inférieur touche le plan du lit par son bord externe. Quelquefois, l'enfant étant couché sur le dos, la face dorsale du pied repose spontanément sur la face antérieure de la jambe.

Contractures. — Parfois, on constate, en même temps que l'atonie musculaire, certaines contractures. Mais c'est là un phénomène assez rare. Oppenheim dit n'en avoir jamais observé. Par contre, elles existaient dans les quatre cas rapportés par Collier et Wilson. Dans deux cas elles étaient légères ; dans les deux autres elles étaient sérieuses. Pour un de ces derniers, la contracture des muscles du mollet avait produit une telle difformité du pied qu'une double tarsectomie fut nécessaire pour remettre le pied à angle droit. Ces contractures siègent surtout aux membres inférieurs ; elles atteignent de préférence les fléchisseurs.

Elles ont pu facilement passer inaperçues car elles n'apparaissent souvent, comme le font remarquer les auteurs qui les mentionnent, qu'à la fin des mouvements qu'on

fait exécuter au membre. Par exemple, la contracture des muscles postérieurs de la cuisse ne se fera sentir qu'au moment où la jambe termine son extension sur la cuisse. (Rosenberg, Kundt). Elles ne sont pas, d'ailleurs, proportionnelles à l'atonie musculaire ; car il arrive que l'atonie prédomine aux membres supérieurs, alors qu'au contraire, elles sont plus marquées aux membres inférieurs.

Aspect extérieur des membres. — Dans beaucoup d'observations on relève ce fait que, sans avoir l'apparence d'un myxœdémateux, l'enfant présente un état particulier de la peau caractérisé par un « *œdème* dur, blanc et lisse, ne prenant pas le godet, presque généralisé, mais surtout marqué aux membres inférieurs » (Baudouin). Même œdème dans l'observation de Lereboullet et Baudouin, mais cette fois plus marqué à la face. Dans le cas de Gastonguay : « Epaississement œdémateux, dur et lisse, rappelant le myxœdème ». De même dans celui de Leclerc.

La *palpation* des masses musculaires atoniques fournit une sensation très particulière et très importante pour le diagnostic. Il s'agit d'une mollesse pâteuse, d'un état de flaccidité spéciale et caractéristique. Comme souvent il y a en même temps cet œdème dont nous venons de parler, ou encore un développement exagéré, un épaississement du pannicule adipeux, il en résulte une certaine difficulté à différencier par la palpation la peau, le tissu cellulaire sous-cutané, et les muscles sous-jacents. « On ne peut faire aucune séparation entre ces formations, et de la peau à l'os, il semble y avoir seulement une substance molle, homogène ».

Il y a donc là une sensation bien distincte de celle four-

nie par les muscles sains ; bien différente aussi de celle que donnent les muscles atteints de myopathie, et dans lesquels la palpation fait souvent reconnaître l'existence de portions indurées.

Dans l'ensemble, la *forme* du membre n'est pas modifiée. Par suite de la flaccidité musculaire, l'aspect général du membre n'a pas toujours la netteté d'un membre normal. Mais il n'y a pas d'irrégularité de formes résultant, comme dans les myopathies, de l'atrophie de certains muscles alors que les muscles voisins sont bien conservés.

En effet, et c'est encore là un point sur lequel il importe d'insister : dans la myatonie congénitale, *il n'y a pas d'atrophie musculaire* véritable ; et si parfois le volume du membre est un peu diminué dans son ensemble, on ne peut dire qu'il soit vraiment atrophié. Il est donc impossible de reconnaître par la seule inspection, les membres étant au repos, ceux qui sont atteints d'atonie.

Le tremblement fibrillaire n'a jamais été constaté et il n'existe pas d'exagération de la contractilité idio-musculaire. Il y a de la diminution de l'excitabilité mécanique du muscle.

Si, après s'être rendu compte de l'état de la motilité volontaire de l'enfant, on examine l'état de ses réflexes tendineux, on observe dans le plus grand nombre de cas leur disparition.

Le réflexe achilléen et le réflexe rotulien sont ceux qui sont le plus souvent abolis. La conservation du réflexe olécrânien et du réflexe du poignet est plus fréquente. Faut-il voir là un rapport entre l'état des réflexes et celui du tonus musculaire ? Comme nous l'avons vu plus haut, l'atonie siège plus souvent aux membres inférieurs qu'aux

membres supérieurs, et peut-être y a-t-il lieu précisément dans l'appréciation quantitative des réflexes tendineux, de tenir compte du degré de l'atonie. Comme dans la plupart des affections musculaires, les réflexes existeraient « au prorata de la myatonie. » Quoi qu'il en soit, l'examen des réflexes tendineux présente une grosse importance diagnostique, et il y a lieu, selon nous, de revoir de très près les observations d'atonie musculaire congénitale dans laquelle serait signalée une exagération des réflexes tendineux. Ce qui tend encore à faire admettre un rapport étroit entre l'état des réflexes tendineux et celui des muscles, c'est le fait que quand, par suite du traitement institué, les muscles tendent à recouvrer leur tonus normal, les réflexes reparaissent parallèlement.

Les *réflexes cutanés* sont toujours intacts. En particulier le réflexe plantaire se produit en flexion. D'ailleurs, comme il s'agit de jeunes enfants, l'extension de l'orteil sous l'influence des excitations plantaires, ne devrait être interprétée qu'avec la plus extrême réserve, cette extension de l'orteil se produisant souvent d'une manière physiologique chez les jeunes enfants.

Les *sphincters* sont toujours normaux.

La *sensibilité* superficielle est intacte à tous ses modes, et dans tous les cas sans exception. Les enfants réagissent vivement aux excitations, et autant que le permet l'état de leur musculature, ils cherchent à dérober leurs membres aux piqûres de l'épingle. Ce fait, comme nous le verrons en étudiant le diagnostic différentiel, présente une grande valeur.

La sensibilité profonde n'a pas été étudiée; d'ailleurs on comprend la difficulté qu'il y aurait à l'explorer, étant donné l'âge des petits malades.

Cependant nous devons, à propos de la sensibilité profonde, rappeler que, comme nous l'avons dit plus haut, les enfants se laissent mettre, sans manifester de douleurs, dans des positions anormales, et que leurs articulations supportent des mouvements d'hyperextension très accentuée sans que l'enfant paraisse souffrir.

Un fait doit être noté, à propos de la sensibilité, c'est l'extraordinaire indifférence que manifestent les enfants vis-à-vis des courants électriques. Cette particularité est souvent relatée dans les observations. Quand on les explore au courant faradique, ils ne manifestent aucune réaction douloureuse alors qu'un semblable examen chez un enfant normal, provoque, même avec des courants plus faibles, des cris et des mouvements de défense.

Réactions électriques. — L'étude des réactions électriques fournit des résultats très intéressants, parce qu'elle a permis d'établir une formule en quelque sorte spéciale à la maladie, de même qu'il existe une formule spéciale pour le syndrome d'Erb-Goldflam (réaction myasthénique) et pour le syndrome de Thommsen (réaction myotonique). Notons, d'abord, l'absence pour ainsi dire constante de toute réaction de dégénérescence. Il n'y a pas de contractions lentes, pas d'inversion de la formule polaire.

L'excitabilité au courant galvanique est généralement bien conservée. Les muscles se contractent d'une façon à peu près normale. La réaction au courant faradique n'est pas supprimée, mais elle est très diminuée, et pour obtenir une contraction minime, il est nécessaire d'employer un courant très fort. Les enfants, d'ailleurs, comme nous l'avons déjà dit, supportent très bien ce courant alors qu'il

serait très douloureux pour une personne normale. En somme, diminution très marquée de l'excitabilité faradique, avec conservation relative de l'excitabilité galvanique, voilà ce qu'on rencontre dans les muscles des enfants atteints de la maladie d'Oppenheim. Il nous paraît légitime de désigner, avec Collier et Wilson, ces particularités sous le nom de « réaction myatonique. » Cette réaction est naturellement plus nette dans la région où prédomine l'état atonique des muscles. D'après Collier et Wilson, elle semble exister d'ailleurs, à un certain degré, dans tous les muscles du malade myatonique.

Les organes des sens sont normaux ; rien de particulier du côté des pupilles ni du fond de l'œil. Pas de nystagmus. Quelquefois un léger degré de strabisme a été signalé (Baudouin). Mais il n'y a pas de cécité : symptôme très important au point de vue du diagnostic avec l'idiotie amaurotique familiale. Il n'existe aucun trouble dans le fonctionnement des nerfs crâniens.

L'intelligence est normale dans la plupart des cas. En tout cas, il n'y a pas de diminution appréciable ; et il faut examiner de très près les observations qui mentionnent un état d'idiotie. Il n'y pas eu antérieurement de convulsions, ni de fièvre, ni aucun trouble révélant quelque affection du système nerveux central ou périphérique. D'autre part, *l'état général est satisfaisant*, il n'existe aucun trouble du côté des viscères thoraciques et abdominaux. Certaines observations mentionnent des symptômes plus ou moins marqués de rachitisme. Nous verrons, en discutant la nature de l'atonie musculaire congénitale, la signification que peut avoir cette particularité.

Un certain nombre d'observations mentionnent l'existence d'un double pied-bot.

EVOLUTION. — PRONOSTIC

L'atonie musculaire congénitale présente dans son évolution des particularités remarquables qui sont extrêmement intéressantes au point de vue du pronostic de la maladie.

Tout d'abord, la maladie ne s'aggrave jamais ; elle peut rester stationnaire ou s'améliorer ; mais dans aucune observation, il n'est fait mention que, par exemple, localisée au début, elle se soit généralisée par la suite. De même, quels que soient les groupements musculaires qu'elle frappe, jamais après un premier examen on ne constate que les symptômes d'atonie, de flaccidité musculaire et articulaire se soient accentués.

C'est, au contraire et avant tout, une affection régressive.

La maladie a une tendance très nette à l'amélioration spontanée. Peut-être même ne serait-il pas téméraire d'admettre que la guérison se produise dans tous les cas où l'enfant a pu vivre. En effet, il faut remarquer que chez l'adulte, on n'a pas décrit d'état pathologique superposable au syndrome d'Oppenheim.

Mais cette amélioration est *extrêmement lente*, si lente, que depuis la publication des premières observations, on n'a pas encore apporté de cas de guérison complète, chez les malades qui ont pu être suivis ; et ces premières observations remontent déjà à plus de sept ou huit ans.

D'autre part, cette amélioration apparaît très nettement sous l'influence d'un traitement approprié ; en particulier, de l'emploi de l'électricité, comme nous le verrons plus loin. On voit les muscles retrouver leur tonicité, et les réflexes, qui reparaissent d'abord quelquefois passagèrement à la suite d'une séance d'électrothérapie, reviennent ensuite définitivement.

Considérée en elle-même, l'atonie musculaire congénitale aurait donc un pronostic assez satisfaisant. Malheureusement, ce pronostic est singulièrement assombri par la fréquence des complications respiratoires qui surviennent chez les petits malades, et qui entraînent presque toujours une terminaison fatale. Il est facile d'expliquer la fréquence et la gravité de ces complications respiratoires. D'abord, comme le fait remarquer Baudouin, l'hypostase est fréquente chez ces enfants toujours immobiles, et elle favorise l'infection du poumon. D'autre part, comme nous l'avons vu en étudiant la symptomatologie de la maladie, l'atonie atteint fréquemment les muscles respiratoires (diaphragme, muscles intercostaux). Il n'est pas extrêmement invraisemblable de supposer que les muscles de Reissessen puissent également être atteints par le processus. On comprendra donc toute la gravité d'une infection pulmonaire chez un enfant myatonique, et la fréquence des cas de mort par maladie intercurrente : pneumonie, broncho-pneumonie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'anatomie pathologique de l'atonie musculaire congénitale est encore peu connue : et sa lésion fondamentale est loin d'être déterminée. Nous verrons plus loin, en étudiant la pathogénie de l'affection, les différentes théories qui ont été émises à ce sujet. Pour le moment nous devons nous borner à enregistrer les faits acquis au point de vue de l'anatomie pathologique.

Ils sont peu nombreux et souvent peu concluants.

D'une part, en effet, les autopsies sont rares ; d'autre part, elles ne sont pas toujours complètes : et, pour des causes variées, il leur manque parfois tel appoint indispensable, par exemple l'examen du système nerveux.

La première autopsie qui ait été publiée est celle de Spiller (1903). Bien que cliniquement son cas ait été discuté, nous croyons devoir le rapporter ici, de même que nous avons reproduit son observation. Vient ensuite une autopsie de Bing (1907), puis une autopsie très complète, avec examen histologique minutieux de Baudouin, une autre autopsie de Lereboullet et Baudouin, enfin quelques brefs examens de Reyer et Helmholz et de Rothmann. Deux autopsies : l'une de Variot et Devillers, l'autre de Brunard, n'ont pas encore été publiées au moment où nous écrivons.

Nous reproduirons d'abord les examens anatomo-pathologiques dans leur totalité, nous verrons ensuite comment on peut les interpréter et quelles conclusions il est possible d'en tirer.

Spiller. — L'hypotonie des muscles, vingt-quatre heures après la mort, était aussi grande que pendant la vie, et l'absence de rigidité post-mortem était des plus frappantes. En coupant le mollet droit, la graisse fut trouvée épaisse de six millimètres. Il y avait un très petit muscle qui apparut plus pâle que normalement. C'est à peine si un muscle perceptible pût être trouvé dans la plante du pied gauche et le tissu prélevé dans cette région était constitué par de la graisse et un tout petit muscle. Un morceau du triceps brachial fut prélevé du côté gauche ; ce muscle était plus pâle que normalement et la couche de graisse le recouvrant avait une épaisseur de 3mm. Les muscles de la plante du pied, de la partie dorsale du tronc et du mollet gauche, avaient une apparence hyaloïde et ceux de la plante du pied étaient frappants sous le rapport de la grande quantité de tissu conjonctif graisseux et sous le rapport de l'augmentation considérable du volume des noyaux de ce tissu conjonctif. Les fibres musculaires étaient petites et celles de la plante du pied gauche et du mollet gauche étaient beaucoup plus petites que celles de la partie postérieure du tronc. Il faut se rappeler à ce propos, que l'enfant avait plus de force dans les muscles du dos que dans ceux des membres inférieurs. Les striations longitudinales des fibres musculaires étaient bien conservées, mais les striations transversales n'étaient pas si distinctes. Les fibres nerveuses, à l'intérieur du muscle de la plante du pied, semblaient normales.

La moëlle et le cerveau furent trouvés bien développés ; les racines antérieures et postérieures étaient normales. Les cellules nerveuses des cornes antérieures des régions cervicale et lombaire examinées avec la méthode à la thionine, furent trouvées normales. Les méninges spinales étaient normales. Le faisceau pyramidal, dans les régions cervicale et lombaire, n'était pas dégénéré ; et des coupes de ces régions, examinées au Marchi, ne montraient aucun signe de dégé-

nérescence. Les cellules nerveuses du lobule paracentral, examinées à la thionine, semblaient normales ; mais les cellules de Betz n'étaient pas nombreuses dans les coupes examinées. Cela n'indiquait pas que ces cellules aient dégénéré. Un tronc nerveux de la partie supérieure du membre supérieur droit, examiné au Weigert et par la fuchsine acide avec hémalun, était normal. Le nerf poplité interne et un nerf de la partie supérieure du membre supérieur droit étaient normaux. Les nerfs optiques étaient normaux.

En somme, deux choses importantes à remarquer dans cet examen de Spiller :

1° Absence de toute anomalie notable dans le système nerveux central aussi bien que dans le système nerveux périphérique ;

2° Existence de lésions musculaires (régression musculaire) extrêmement intenses.

Allen J. Smith a pratiqué l'étude histologique des autres organes du cas de Spiller. Il s'est surtout attaché à décrire des lésions qu'il a rencontrées dans le thymus. Il serait trop long et, d'ailleurs, inutile de reproduire ici le très minutieux examen dont il rapporte tous les détails. Qu'il nous suffise de le résumer dans ces lignes que, d'ailleurs, nous lui empruntons. « Fibrose du thymus avec augmentation de volume des corpuscules de Hassal. Prolifération endothéliale dans le thymus et dans les corps de Malpighi de la rate. Artério-sclérose observée dans le thymus et dans la rate ; présence de nodules lymphatiques dans le poumon et prolifération des éléments lymphoïdes des ganglions mésentériques ».

Bing. — Par une biopsie à notre malade, nous avons pu avoir un examen histologique du muscle, d'après lequel il pouvait s'agir tout au plus de savoir si la quantité des noyaux, chez cet enfant déjà âgé

de trois ans, ne présente pas un certain excès sur la normale. Mais pour le reste, la structure était sans défaut.

Baudouin. — L'aspect extérieur ne présentait rien de spécial : les muscles étaient noyés dans la graisse, leur couleur était très pâle ; au niveau de la face antérieure de la cuisse, la couche adipeuse sous-cutanée avait une épaisseur d'un centimètre : aussi a-t-on eu quelques difficultés à isoler le droit antérieur du manchon graisseux qui l'entourait.

On préleva le système nerveux central, une série de nerfs et de muscles et un fragment de tous les viscères.

Examinées par la méthode de Nissl, les circonvolutions rolandiques étaient normales. Le noyau de la troisième paire était normal des deux côtés : il renfermait un très grand nombre de très belles cellules. De même, le noyau masticateur était normal.

Les noyaux des sixième et douzième paires renfermaient des cellules moins bien développées, dont un grand nombre présentaient des lésions de chromatolyse.

Pour l'examen de la moëlle, la méthode de Pal et de Marchi n'ont rien révélé d'anormal. Les différents faisceaux étaient normalement développés : il n'y avait en aucun point de corps granuleux. L'examen par la méthode de Nissl donna des résultats plus intéressants. A la partie la plus inférieure du huitième segment cervical, on voit que les cellules des cornes antérieures sont diminuées de volume et les cellules de la colonne de Clarke, qui sont bien développées, accentuent l'opposition. Le groupe interne renferme, comme toujours, les plus petites cellules. Mais dans les groupes externes, où elles sont plus volumineuses, elles ne dépassent pas 25 μ de diamètre et sont plus rares qu'à l'état normal. On ne remarque aucune figure de neuronophagie ; les vaisseaux sont normaux : il n'y a dans leur gaîne aucun élément embryonnaire. Les mêmes caractères se rencontrent dans le reste de la moëlle : on peut en conclure à un arrêt de développement dans la corne antérieure, sans aucun phénomène inflammatoire.

Une coupe des deux racines antérieure et postérieure du troisième nerf lombaire gauche montre, entre les deux racines, une différence

considérable. A ce niveau, la racine antérieure est normalement moitié moins grosse que la postérieure. Ici, elle est au moins 4 ou 5 fois moins volumineuse. De plus, la racine postérieure est teintée en noir beaucoup plus intense que l'antérieure. C'est que tandis que la première est composée de nombreuses fibres à myéline étroitement condensées, la seconde est formée de gaînes beaucoup plus espacées, séparées par un tissu amorphe.

Pour l'étude des lésions des nerfs, le sciatique peut être pris comme type. Par la méthode de Marchi, on ne note point de fragmentation de la myéline : il n'y a pas de corps granuleux. Il ne s'agit donc pas de lésion régressive du nerf. Sur les coupes traitées par la méthode de Weigert, on constate que le nerf n'est pas aussi coloré que normalement. C'est que les gaînes de myéline, au lieu d'être étroitement serrées, sont éparses et en nombre inégal dans les différents faisceaux. Sur une coupe colorée à l'hématéine éosine, on voit les cylindraxes en rose, et ils semblent couvrir uniformément le champ de la préparation. On peut en conclure que, à côté des fibres à myéline, il existe dans le nerf de nombreux cylindraxes non encore myélinisés. Il y a, de plus, une légère sclérose et les noyaux de la gaîne de Schwann sont un peu plus nombreux que de coutume.

Les mêmes lésions se rencontrent dans le crural, le cubital, le médian. Coloré par l'acide osmique, le moteur oculaire commun droit est normal. Au contraire, le moteur oculaire externe droit, à côté de nombreuses fibres myélinisées, en renferme d'autres qui ne le sont pas encore. Elles sont réunies en petit groupe qui font tache claire sur le fond des autres colorées en noir. Rappelons que l'enfant présentait du strabisme interne de l'œil droit.

Il y a donc dans les nerfs un retard de myélinisation. C'est un arrêt de développement : ce n'est pas une névrite. Enfin les muscles présentent des lésions très profondes, un peu variables suivant le muscle examiné.

La lésion qui domine, à un faible grossissement, c'est l'intensité de la sclérose. Les travées du tissu conjonctif sont nombreuses et épaisses. C'est du tissu conjonctif adulte, nettement fibreux. Les vaisseaux sont un peu épaissis. Mais, surtout, ils sont entourés de cellules jeunes à noyau fortement colorable, parmi lesquelles on note un assez grand nombre de myélocytes éosinophiles.

La fibre musculaire est elle-même très atteinte A côté de fibres volumineuses, hypertrophiées, atteignant 100 μ de diamètre, on remarque, surtout dans certains muscles comme le psoas, le triceps brachial, des masses de toutes petites fibres n'ayant que 6 à 8 μ de diamètre. Quelques-unes des plus volumineuses sont en voie de division. Les noyaux du sarcoplasma sont augmentés de nombre et on en voit qui ont envahi l'intérieur des fibres. Sur une coupe transversale on est également frappé du nombre considérable des faisceaux neuro-musculaires. Sur les coupes longitudinales, la disparition de la striation transversale et l'apparition de la striation longitudinale sont très nettes, il n'y a nulle part de dégénérescence.

Le même aspect se reproduit sur les différents muscles examinés ; le diaphragme est de beaucoup le moins malade : on ne note guère, en quelques endroits, qu'un peu de striation longitudinale.

En somme, ce sont là les lésions de la régression musculaire, telles qu'on peut les voir dans les myopathies.

Examinée histologiquement, la peau est normale : elle n'offre qu'un épaississement considérable du pannicule adipeux sous-cutané.

Le poumon présente des lésions typiques de broncho-pneumonie à noyaux disséminés. Le rein et le foie, la surrénale et le pancréas sont normaux. Dans la rate on note une légère sclérose ; de plus, les follicules de Malpighi sont un peu plus étalés que normalement.

La glande thyroïde présente une sclérose très intense, qui enserre les vésicules thyroïdiennes ; celles-ci ne renferment nulle part de substance colloïde ; elles sont uniquement bourrées de cellules. On ne voit nulle part de lymphatiques. Tout ceci permet de conclure à un hypofonctionnement de la glande, à une insuffisance thyroïdienne.

On note également dans le thymus, une sclérose notable : les corpuscules de Hassal manquent de netteté ; la glande semble malade, mais nous n'oserions préjuger de sa valeur physiologique.

En résumé, les faits saillants dans l'examen de Baudouin sont ceux-ci. Du côté des muscles : sclérose intense et lésion de regression musculaire. Du côté du système nerveux : modification dans les cellules des cornes antérieures ;

faible diamètre des racines antérieures et, dans les nerfs périphériques, retard de myélinisation, arrêt de développement.

Reyer et Helmholz. — A l'opposé de Bing, qui a trouvé une structure histologique presque normale dans un fragment musculaire obtenu par biopsie et en accord partiel avec Spiller, les auteurs ont trouvé, dans un cas grave, terminé par l'autopsie, à côté de régions d'une musculature normale, des altérations plus ou moins accentuées (surtout aux membres inférieurs) : striation transversale effacée ou disparue, volume inégal des fibres musculaires ; par endroits, interruption des fibres musculaires par du tissu conjonctif abondant, riche en noyaux, et par du tissu graisseux.

Il est regrettable que cet examen histologique, qui concorde avec les précédents, au point de vue des lésions musculaires, soit incomplet par suite de l'absence de l'étude du système nerveux.

Rothmann. — L'autopsie montra l'absence de la rigidité cadavérique, un gros développement du tissu graisseux sous-cutané, des muscles chétifs et pâles. Dans toute la hauteur de la moëlle, disparition accentuée des cornes antérieures avec multiplication des vaisseaux et atrophie des racines antérieures. Atrophie marquée et infiltration des muscles par de petites cellules. Disparition commençante des cellules des ganglions avec chromatolyse dans le noyau de l'hypoglosse. Il s'agit d'un processus morbide intra-utérin.

Rothmann conclut, de son cas et des cas publiés antérieurement, que la myatonie congénitale dépend, du moins dans la plupart des cas, d'une altération des cornes antérieures pendant la vie fœtale ; altération qui peut aller jusqu'à la disparition complète des cellules.

Lereboullet et Baudouin. — Cerveau et moëlle normaux par les méthodes de Nissl et de Marchi. Il n'y avait nulle diminution de

volume des cellules des cornes antérieures de la moëlle ; les méninges et les racines, tant antérieures que postérieures, étaient normales. *Les muscles, par contre, étaient le siège de lésions indiscutables,* dont le maximum était au niveau des muscles de la nuque, ce que l'observation clinique pouvait faire prévoir. A ce niveau, les coupes longitudinales et transversales montrent de grosses lésions des fibres musculaires. Elles sont de taille très inégale, les unes très volumineuses, les autres toutes petites. Parmi les plus grosses, il en est en voie de division. La striation longitudinale apparaît par la disparition de la transversale. Il y a surtout une prolifération nucléaire considérable et, par places, les noyaux envahissent et segmentent la fibre musculaire qui disparaît peu à peu (régression musculaire). A un faible grossissement, on constate une sclérose assez nette autour des faisceaux musculaires. Au membre inférieur, nous avons examiné le psoas : il est normal, sans sclérose ni prolifération nucléaire. D'autres muscles présentent quelques lésions, mais moindres que celles des muscles de la nuque ; c'est le cas du sterno-cléido-mastoïdien.

Les différents parenchymes glandulaires ont été examinés. Le foie, le thymus, la surrénale sont normaux ; de même le rein, sauf un peu de sclérose médullaire et péritubulaire. Le corps thyroïde est bien développé ; les follicules glandulaires sont agrandis, bourrés de substance colloïde. De nombreuses cellules épithéliales sont prolabées dans la cavité folliculaire, en pleine matière colloïde. On peut, croyons-nous, conclure à un fontionnement normal. Rien ne nous permet donc ici de rapporter à un vice de fonctionnement des glandes vasculaires sanguines, le syndrôme myatonique, comme certains auteurs ont cru, dans d'autres cas, être en droit de le faire.

En somme, les examens histologiques sont encore trop peu nombreux et souvent trop incomplets pour qu'on puisse se faire une idée définitive des lésions de la maladie d'Oppenheim.

Les plus constantes, celles qui existent dans tous les cas, ce sont les altérations musculaires. L'épaisseur de la couche adipeuse sous-cutanée est très augmentée. Les muscles

sont comme noyés dans la graisse ; ils sont très pâles et parfois difficiles à isoler du tissu graisseux qui les entoure et qui semble les dissocier.

Les fibres musculaires sont de volume inégal. Quelques-unes, hypertrophiées, atteignent jusqu'à 100 μ. Les autres sont toutes petites. Il y a augmentation du nombre des noyaux du sarcoplasma. Les coupes longitudinales montrent la disparition de la striation transversale et l'apparition de la striation longitudinale. Les travées du tissu conjonctif sont très marquées : il y a une sclérose intense. L'intensité des lésions semble concorder avec les points où les symptômes étaient surtout accentués.

Il y a quelquefois des altérations (surtout de la sclérose) du corps thyroïde et du thymus. Mais c'est là un fait inconstant. D'autre part, l'état de ces glandes n'est pas signalé dans toutes les observations.

Il n'a pas de lésions cérébrales. Les altérations médullaires, lorsqu'elles existent, consistent en une diminution de volume des cellules des cornes antérieures. Il n'y a pas de lésions vasculaires.

Les racines antérieures, dans les cas où existent ces altérations médullaires, sont beaucoup moins volumineuses que les postérieures, et cette différence de grosseur excède de beaucoup la normale.

Dans les nerfs, on peut constater l'existence de nombreuses fibres encore non myélinisées.

Les lésions musculaires se rapprochent, comme on peut le voir, dans une certaine mesure, de celles des myopathies. En outre, par certains côtés de son aspect clinique, la myatonie rappelle différents états myopathiques. Nous aurons à étudier plus loin les éléments du diagnostic différentiel entre ces deux sortes d'affections.

PATHOGÉNIE

Après avoir décrit cliniquement l'atonie musculaire congénitale, et en l'absence de toute autopsie, Oppenheim, en 1900, écrivait ce qui suit : « Dans sa forme typique, la maladie est le contrepied, l'antipode de la maladie de Little : on pourrait être tenté, partant de là, de conclure à la lésion anatomique. Je ne pense pas qu'il s'agisse d'une affection du système nerveux central, mais plutôt d'une affection musculaire, d'un retard dans le développement du muscle. »

Les examens histologiques, que nous avons rapportés plus haut, montrent que cette opinion a été en partie vérifiée par les faits. Dans tous les cas on a trouvé des lésions musculaires. Mais, en outre, Baudouin, puis Rothmann, ont montré l'existence de lésions dans les cornes antérieures de la moelle. Dans son article de 1904, Oppenheim avait déjà envisagé l'hypothèse d'un retard de développement dans les territoires centraux et spinaux et peut-être un développement incomplet des cellules des cornes antérieures. Muggia (1903), de son côté, avait attribué à une « aplasie de la moelle » le cas de « paralysie congénitale complète des quatre membres, » qu'il avait observé.

Cette hypothèse d'un retard de développement dans les

centres médullaires, d'« une aplasie de la moelle » vérifiée par les constatations histologiques de Baudouin et de Rothmann, concorde bien avec le *caractère congénital* de la maladie et aussi avec le fait clinique très particulier qui la caractérise : à savoir : la possibilité de l'amélioration progressive des symptômes. Cette interprétation pathogénique légitime donc parfaitement l'opposition que fait ressortir Oppenheim, entre la myatonie congénitale et la maladie de Little. Celle-ci étant considérée comme un retard de développement du neurone pyramidal, et celle-là comme un retard de développement du neurone périphérique (1).

Il est plus difficile de justifier l'hypothèse d'un retard dans le développement du muscle. Comment concilier, en effet, l'amélioration constatée dans un grand nombre de cas, avec l'intensité des lésions musculaires, en particulier des lésions de sclérose que l'on trouve signalées dans tous les examens histologiques. Faudrait-il, alors, considérer non plus comme des lésions de régression musculaire, mais comme un état d'agénésie du muscle avec tendance au développement normal, le fait que l'on constate dans la fibre musculaire un excès du nombre des noyaux (Bing, Baudouin); la petitesse des fibres musculaires (Spiller), la présence à côté de toutes petites fibres n'ayant que 6 à 8 μ de diamètre, de fibres très volumineuses dont quelques-une sont en voie de division (Baudouin), l'augmentation

(1) « Il y a, disent Collier et Wilson, entre la diplégie et la myatonie, un autre parallèle qui est digne de remarque. C'est que les deux maladies, quoique, dans la majorité des cas, congénitales et évidentes à la naissance, font leur apparition, dans une minorité de cas, quelque temps après la naissance et peuvent se développer rapidement après une maladie aiguë.

considérable des faisceaux neuro-musculaires (Baudouin) ; l'absence complète de lésions de dégénérescence (Baudouin) ? Quant à la présence de la striation longitudinale avec absence de la striation transversale, peut-être ce fait concorderait-il avec le développement embryogénique du muscle, dans lequel la striation longitudinale apparaît avant la striation transversale. Malheureusement, la comparaison des coupes de muscles embryonnaires (6 à 10 semaines) et de muscles de myatoniques, est tout à fait négative à ce point de vue.

C'est donc théoriquement que les lésions musculaires pourraient être interprétées non plus comme des lésions de régression, mais comme un état d'aplasie musculaire, comparable à l'aplasie des cellules des cornes antérieures au retard de myélinisation dans les nerfs du premier cas de Baudouin.

Il s'agirait, en somme, d'un retard de développement portant sur toute l'étendue du neurone périphérique : cellules des cornes antérieures, racines antérieures, nerf, fibre musculaire. Et, suivant les cas, l'aplasie porterait plus ou moins sur chacun de ces divers segments. Il est intéressant d'ailleurs de remarquer que les lésions musculaires sont constantes, alors que les lésions nerveuses n'existent pas toujours, ce qui semblerait indiquer que le développement se complète d'abord dans la portion la plus élevée du neurone, pour se terminer ultérieurement dans la fibre musculaire, — qui en est le prolongement physiologique. De la sorte, l'hypothèse d'Oppenheim se trouverait entièrement confirmée.

Resterait, en tout cas, à déterminer la cause de ce retard de développement. Ici, nous sommes à peu près réduits

aux hypothèses. Quelques auteurs, en particulier Cattaneo, ont voulu expliquer l'atonie musculaire par le déficit congénital de quelque glande à sécrétion interne dont le rôle serait d'agir sur le tonus musculaire. On pourrait ainsi songer à un trouble dans la fonction des glandes surrénales. Mais contre cette hypothèse, Collier et Wilson font très justement valoir les arguments suivants. S'il s'agissait d'un trouble par insuffisance glandulaire, les symptômes d'atonie musculaire que l'on observe n'auraient aucune raison de se localiser sur tel ou tel groupe musculaire. Il s'agirait nécessairement d'une myatonie généralisée, ce qui n'existe pas toujours, il s'en faut de beaucoup, dans la maladie d'Oppenheim. De plus, on ne conçoit guère la possibilité d'une amélioration progressive s'il s'agissait d'un syndrome d'insuffisance glandulaire, étant donné surtout que l'opothérapie n'a pas donné des résultats bien évidents dans le traitement de la myatonie congénitale.

Le corps thyroïde a été examiné deux fois par Baudouin. Dans un cas il présentait des lésions de sclérose, dans l'autre, il était sain. Dans les deux observations, on notait un œdème blanc, dur et lisse, avec aspect cireux de la face, mais il n'est pas question de myxœdème véritable. D'autre part, jusqu'à quel point l'existence de lésions dans la glande permet-elle de juger de sa valeur fonctionnelle ?

On peut faire la même remarque à propos des lésions décrites dans le thymus par Smith (cas de Spiller) et par Baudouin dans un de ses deux cas : sclérose du thymus ; augmentation de volume ou absence de netteté des corpuscules de Hassal. Dans le second cas de Baudouin, le thymus était sain. Ces constatations sont bien insuffisantes pour faire de la maladie d'Oppenheim un syndrome

thymique, non plus qu'un syndrome myxœdémateux (Berti).

Dans la myasthénie, Laquer et Weigert (1) ont trouvé des lésions thyroïdiennes ; Mandlebaum et Celler (2), Buzzard (3) des lésions du thymus ; Tilney (4), Frugoni (5), des lésions de l'hypophyse. Toutes ces glandes et aussi les parathyroïdes et les surrénales devront être examinées désormais dans les autopsies d'atonie musculaire congénitale. Il est d'ailleurs vraisemblable que leurs lésions seront aussi difficiles à interpréter que dans la myasthénie (6).

A la suite du cas d'atonie musculaire congénitale qu'il a rapporté, Bing a exposé la théorie pathogénique suivante. La nature réflexe du tonus musculaire est aujourd'hui bien connue ; mais d'après lui (7) il existerait des voies spino-cérébelleuses nécessaires à la conservation du tonus musculaire. C'est au retard de développement de ces voies de conduction que serait dûe l'atonie musculaire congénitale. Et l'auteur se propose d'étudier aussi dans ce sens les autres hypotonies infantiles (rachitisme, myxœdème, mongolisme).

(1) Laquer et Weigert. Beitrage zur Lehre von der Erb'schen Krankheit. *Neurol. Centralbl.* 1901, 1er juillet, p. 594.

(2) Mandlebaum et Celler. *Journ. of nervous and mental Diseases* xxxv, 1908, n° 8, p. 515.

(3) Buzzard. The clinical history and post-mortem examination of five cases of myasthenia gravis. *Brain*, 1905, vol. xxviii, p. 438-483.

(4) Tilney. Un cas de myasthénie grave pseudo-paralytique avec adénome de l'hypophyse. *Neurographs*, I, n° 1, 1907.

(5) Frugoni. Il morbo Erb-Goldflam (myasthenia gravis) e un' affezione muscolare. Contributo anatomo-pathologico e critico. *Riv. crit. di clin. med.*, 1907, nos 37, 38, 39.

(6) Cf. Louis Boudon. *La myasthénie grave, anatomie pathologique et pathogénie.* Thèse de Paris, G. Steinheil, 1909.

(7) Rob. Bing. Experimentelles zur Physiologie der Tractus spino-cerebellares. *A. f. Anat. u. Phys.* 1906, p. 250.

Les travaux de Hagenbach-Burckhardt et ceux de Bing sur l'état des muscles chez les rachitiques, ont attiré sur les troubles hypotoniques parfois très accentués, que l'on peut rencontrer chez ces enfants, l'attention des auteurs qui se sont occupés de l'atonie musculaire congénitale. Il s'agirait d'une véritable myopathie rachitique aussi importante à étudier que les déformations osseuses. D'un autre côté l'existence d'un rachitisme intra-utérin ne saurait être mise en doute, comme l'a montré M. Marfan (1). « Si, d'autre part, comme le pense le même auteur (2), le cadre du rachitisme doit être élargi ; si l'élément osseux n'est qu'un symptôme de cet état, ordinairement, d'ailleurs, le plus net, à côté de symptômes hématiques et lymphatiques, il n'est pas illogique de supposer que l'appareil neuro-musculaire lui aussi puisse être touché par la cause morbide encore imprécisée, intra ou extra-utérine (insuffisance glandulaire, intoxication alimentaire) qui, agissant à cette période spéciale de la vie, conditionne le grand syndrome. » De là, il n'y a qu'un pas à faire de l'atonie musculaire une manifestation exclusivement musculaire d'un rachitisme intra-utérin ; et cette doctrine, au premier abord, paraît extrêmement séduisante. Certains auteurs, et en particulier Forest, n'hésitent pas à identifier la maladie d'Oppenheim, à la myopathie rachitique de Bing. Mais ce dernier s'élève énergiquement contre tout essai d'assimilation de ces deux maladies. Il s'appuie sur la différence qui existe entre les lésions histologiques de la myopathie rachitique et celles du cas de Baudouin : réduction régulière du calibre des fibres

(1) Marfan. Le rachitisme congénital. *Semaine médicale*, 1906, p. 481-485.
(2) Marfan. Cité par Baudouin. *Semaine médicale*, 1907, 22 mai, p. 241.

musculaires dans le rachitisme, en opposition avec l'inégalité de calibre des fibres dans la myatonie (100 μ à 6 μ) ; fibres resserrées et comme collées les unes aux autres dans le premier cas, écartées, au contraire, les unes des autres dans le second, etc. Il y a là toute une série de faits à préciser.

Ce qui vient compliquer encore la question des rapports du rachitisme et de l'atonie musculaire congénitale, c'est le fait qu'un certain nombre d'auteurs (Rosenberg, Ausset, Schüller, etc.) ont publié sous le nom de maladie d'Oppenheim des cas de myatonie accompagnée de lésions osseuses rachitiques indiscutables, plus ou moins accentuées. Est-il légitime de considérer ces cas comme relevant réellement de la myatonie congénitale d'Oppenheim ? Doit-on, au contraire, les faire rentrer dans le cadre des myopathies rachitiques ou des pseudo-paralysies rachitiques ? Il y a là un sujet de discussion. Mais si l'on considère les cas que nous venons de citer comme appartenant bien à la maladie d'Oppenheim, il nous semble qu'il n'y a aucune raison de n'y pas faire entrer aussi l'atonie musculaire de l'idiotie amaurotique familiale, du mongolisme, du myxœdème, etc. Alors la maladie d'Oppenheim devient un vaste syndrome dans lequel on peut ranger tous les cas d'atonie musculaire congénitale quelle qu'en soit la cause.

Une telle assimilation nous paraît cependant exagérée ; on ne peut dans un cadre unique et sous une étiquette commode faire rentrer autant d'affections si variées dans leur étiologie sous prétexte qu'elles ont comme symptôme commun l'atonie musculaire. Il nous semble plus rationnel de distinguer entre les différents états myatoniques congénitaux ; de mettre d'un côté ceux qui ont une cause évidente

et bien connue : rachitisme, idiotie, mongolisme, etc.; et de réserver dans la nosographie une place spéciale à cet état myatonique particulier qu'a décrit Oppenheim, qui est suffisamment caractéristique par ses symptômes, et dont la cause actuellement nous échappe.

Faisons-en — au moins provisoirement — une *myatonie primitive*, *essentielle*, par opposition *aux myatonies secondaires* dont les causes nous sont connues et que nous avons énumérées. Peut-être, dans un avenir prochain, cette « myatonie essentielle » sera-t-elle démembrée à son tour. C'est le sort commun des maladies qualifiées d'*essentielles*. Peu importe, puisque à l'heure actuelle cette classification s'accorde avec la clinique et l'anatomie pathologique. D'ailleurs, il est certain que ce démembrement, s'il se produit, résultera d'une connaissance plus précise de la symptomatologie, de la pathogénie et des lésions de la maladie; et il est vraisemblable que cette précision plus grande aura pour effet d'isoler définitivement une entité morbide qui pourra conserver le nom d'Oppenheim.

DIAGNOSTIC

Dans la majorité des cas, le diagnostic de la maladie d'Oppenheim est facile. Le caractère congénital de l'affection, l'attitude spéciale du petit malade avec sa tête oscillant en tous sens, sa cyphose dorsale lorsqu'on l'asseoit ; l'impossibilité de marcher, de se tenir debout et de s'asseoir seul, alors que cependant les mouvements volontaires ne sont pas complètement supprimés dans les membres, ce qui montre qu'il ne s'agit pas d'une véritable paralysie ; la flaccidité musculaire toujours symétrique qui donne à la main une sensation si nette ; la possibilité fréquemment constatée, de donner aux membres du petit malade des positions anormales d'hyperextension ou d'hyperflexion ; la disparition des réflexes tendineux, enfin les caractères particuliers des réactions électriques, et surtout l'absence de la réaction de la dégénérescence constituent autant de symptômes dont la juxtaposition permet de faire avec sûreté le diagnostic.

Celui-ci se trouvera encore confirmé, par l'intégrité des fonctions intellectuelles et digestives : l'absence de lésions pathologiques du côté du squelette ; la conservation de la sensibilité.

L'examen des fonctions intellectuelles présente un grand intérêt. Car il importe, à notre avis, d'éliminer du cadre

de la maladie d'Oppenheim tous les cas de myatonie constatés chez des idiots et chez des mongoliques. Il nous est arrivé, au début de nos études sur l'atonie musculaire congénitale, alors que nous étions encore insuffisamment documenté sur la question, de porter le diagnostic de maladie d'Oppenheim chez des enfants arriérés et en particulier, chez quelques petites idiotes des services de la Salpêtrière. Un examen plus attentif nous a permis de constater que l'atonie musculaire était fréquente en pareil cas, et qu'il s'agissait là d'un symptôme secondaire bien connu des psychiâtres et qui n'avait rien à voir avec le syndrome d'Oppenheim. Dans certains cas, l'examen du fond de l'œil pourra être particulièrement utile, en montrant la tache blanche caractéristique que l'on rencontre au cours de l'idiotie amaurotique de W. Tay-Sachs.

L'examen du système osseux, au point de vue de la recherche des stigmates du rachitisme, présente la plus haute importance. Nous avons vu plus haut les états d'atonie musculaire qui peuvent se rencontrer chez certains rachitiques et qui ont été étudiés par Hagenbach-Burckhardt et par Bing sous le nom de myopathies rachitiques. Cet état myatonique est très fréquent au cours du rachitisme. Déléarde y a récemment encore consacré une étude spéciale. Qu'il s'agisse là de myopathies rachitiques (Bing) ou de pseudo-paralysies rachitiques (Hutinel, Deléarde), il faut distinguer soigneusement ces cas de l'atonie musculaire congénitale véritable. La chose est aisée quand les symptômes apparaissent quelques mois après la naissance (car il ne s'agit plus alors d'une affection congénitale) et au cours d'un rachitisme grave. Elle est plus difficile s'il s'agit d'un rachitisme congénital ou d'une très

légère atteinte. Nous avons vu plus haut que Bing, qui a étudié de très près ces analogies, s'oppose à tout essai d'identification.

Il est rare que *les paralysies obstétricales* soient assez intenses et assez étendues pour simuler l'atonie musculaire congénitale. Les seuls cas qui pourraient, à un examen superficiel, donner le change, sont ceux où une grave lésion de la moëlle se serait produite au cours de l'accouchement, et serait due à une fracture de la colonne vertébrale dans la région cervicale inférieure. Mais en pareil cas, on constate une paralysie complète, et une disparition totale de la sensibilité dans le territoire cutané sous-jacent à la lésion. Il est facile de se rendre compte, même chez un nouveau-né, de l'état des perceptions, en étudiant ses réactions à la piqûre.

La paralysie obstétricale due à la compression du plexus brachial ; la pseudo-paralysie syphilitique de Parrot se reconnaissent en ce sens qu'elles sont localisées le plus souvent à un membre. De plus, pour cette dernière affection, il s'agit d'un état acquis.

La *paralysie infantile* a un début brusque, fébrile ; d'abord généralisée, elle se localise ensuite sur certains groupes musculaires, souvent non symétriques. Elle apparaît un temps variable après la naissance ; s'accompagne d'atrophie musculaire et ne régresse pas. Un point intéressant à signaler à ce propos, c'est le début, au moins apparent, de la myatonie congénitale après une maladie aiguë (bronchite, etc.) Ce mode de début se rencontre aussi parfois dans la paralysie infantile. De sorte que le diagnostic pourrait s'égarer dans les premiers jours.

Les *polynévrites* sont rares dans la première enfance.

Celle qui aurait le plus de chance de s'y observer est la paralysie diphtérique. Mais, outre que son début, non congénital, aura été précédé d'une localisation de la diphtérie, il y aura de plus des troubles de la déglutition indiquant la participation du voile du palais. Les muscles sont souvent douloureux à la pression.

Beaucoup plus intéressant est le diagnostic entre l'atonie musculaire congénitale et les diverses formes *de myopathies*. Quelques auteurs ont voulu identifier la myatonie aux myopathies et en faire une subdivision de ce dernier groupe. On a invoqué en particulier un cas de Collier et Wilson (XXXVIII) dans lequel la participation de la face rappelait le type Landouzy-Déjerine, constituant ainsi un type de transition entre la myatonie et les myopathies. De même un cas (XXXIX) des mêmes auteurs où les muscles du bras étaient au-dessous du volume normal, et où il existait de la contracture aux membres inférieurs.

Pourtant Collier et Wilson repoussent toute assimilation entre les deux maladies. Ils donnent une longue argumentation, très nette, que nous devons reproduire ici car elle renferme tout ce qu'on peut dire en faveur de cette distinction nosologique :

1° Les myopathies sont des maladies visiblement familiales ; tandis que dans la myatonie on n'a rapporté aucune tendance familiale (Nous avons vu p. 13 que Collier et Wilson refusent de faire entrer les cas de Sorgente dans la myatonie congénitale) ;

2° Les différents types de myopathie montrent souvent une parenté familiale les uns avec les autres, tandis qu'aucun cas de myatonie n'a été rapporté dans une famille myopathique ;

3° Une grande majorité des cas de myatonie sont congénitaux, l'état étant constatable à la naissance. Dans une minorité des cas, la myatonie est apparue d'une manière aiguë et a atteint son maximum d'intensité en peu de jours. Dans aucun de ses différents types, la myopathie n'apparaît à la naissance ; elle n'apparaît pas, non plus, d'une manière aiguë, ni n'atteint son maximum en peu de jours ;

4° La flaccidité musculaire caractéristique de la myatonie n'existe pas dans la myopathie ;

5° L'atrophie musculaire locale, qui est une particularité importante de la myopathie, n'existe pas dans la myatonie ;

6° L'évolution de la myopathie est celle d'une augmentation progressive de la faiblesse musculaire ; celle de la myatonie : amélioration progressive des symptômes ;

7° Le retour des réflexes tendineux, après leur absence persistante pendant des mois ou des années, a été rapportée plusieurs fois dans la myatonie. Un pareil retour d'un réflexe tendineux, absent, n'a jamais été rapporté dans la myopathie.

Un des types de myopathie qu'il est le plus intéressant d'opposer à l'atonie musculaire congénitale, est *celui de Werdnig-Hoffmann*, à cause de son début très précoce et des lésions des centres nerveux que l'on y rencontre.

Souvent précédée d'une phase pseudo-hypertrophique, elle se traduit par une *atrophie musculaire* à marche rapidement progressive (membre inférieur, tronc, membres supérieurs et cou). L'évolution se fait rapidement, en quatre ou cinq ans, et se termine par la mort. C'est, en outre, une affection familiale.

Enfin, d'après Variot, on pourrait constater chez certains hypotrophiques par inanition des phénomènes d'atonie musculaire rappelant, dans une certaine mesure, la maladie d'Oppenheim.

TRAITEMENT

La tendance de l'atonie musculaire à s'améliorer sous l'influence du traitement, se dégage nettement de toutes les observations dans lesquelles une affection intercurrente n'est pas venue interrompre l'évolution de la maladie. Il y a donc lieu d'apporter beaucoup de soins et de patience dans le traitement.

On ne devra pas, d'abord, négliger l'état général, et suivant les cas, le fer, la strychnine, l'huile de foie de morue seront employés en même temps ou successivement.

Le développement du muscle sera poursuivi avec méthode par les procédés suivants. D'abord massage régulier de toutes les masses musculaires atteintes ; éducation progressive de la contraction volontaire du muscle ; mouvements passifs variés, utiles surtout lorsqu'il existe quelques contractures.

L'électrothérapie est tout particulièrement indiquée, successivement sous des différentes formes. Nous avons déjà noté la facilité avec laquelle les petits malades supportent le courant faradique, fait particulièrement utile au traitement.

Dans un cas, Collier et Wilson se sont bien trouvés d'une tarsectomie, pour une déformation du pied qui entravait la marche ; l'enfant put, ensuite, apprendre rapidement à marcher.

L'opothérapie avec des poudres des diverses glandes à sécrétion interne pourra être essayée, mais avec la plus extrême prudence. Les bains, l'arsenic, la strychnine seront beaucoup plus utiles. Silvestri s'est bien trouvé dans un cas, de l'emploi de la paragangline de Vassale.

Nous avons vu que, fréquemment, les enfants myatoniques mouraient d'affections aiguës des voies respiratoires. Il résulte de ce fait une notion importante de prophylaxie au point de vue de l'hospitalisation et de l'isolement de ces petits malades.

OBSERVATIONS

I. — TRAVAUX FRANÇAIS

I (Personnelle). — Fille de 6 mois. Rien à signaler dans les antécédents héréditaires. Le père aurait eu des rhumatismes. La grossesse a été absolument normale et la mère a senti les mouvements actifs du fœtus.

L'accouchement a eu lieu à terme et a dû être terminé par une application de forceps. L'enfant n'est pas née en état d'asphyxie.

Dans les premiers temps après la naissance, rien de particulier dans l'attitude de l'enfant n'aurait frappé les parents, qui, d'ailleurs, ne paraissent pas extrêmement observateurs. Ce n'est qu'au bout de deux mois que la mère a commencé à s'apercevoir que sa petite fille ne remuait pas comme les autres enfants et que sa tête était inerte. Depuis lors, dit la mère, l'enfant est restée ainsi « paralysée ».

Elle n'a rien présenté de particulier. Nourrie au sein. Pas de maladies infectieuses. Selles régulières.

Etat actuel. — L'atonie musculaire porte sur le cou et les membres. La tête est inerte et, suivant la position que l'on donne à l'enfant, tombe, en avant, en arrière, ou bien roule sur les épaules.

Les membres supérieurs sont également flasques et lorsqu'on les soulève, ils retombent immédiatement. Cependant on ne peut les considérer comme paralysés, car ils présentent encore quelques mouvements dans les doigts et dans la main. L'impotence fonctionnelle semble donc porter bien plus sur la racine du membre que sur son segment distal. Il est vrai qu'il faut tenir compte de l'influence de la pesanteur et que celle-ci est beaucoup plus marquée pour le segment proximal, que pour le segment périphérique. L'état des deux bras est sensiblement identique.

Il en est de même pour les membres inférieurs ; tous les deux sont presque immobiles ; quelle que soit l'attitude donnée au membre, celui-ci reste comme on l'a placé, malgré les excitations douloureuses. Toutefois là encore on ne peut parler de paralysie, car les orteils présentent des mouvements lents et assez fréquents. De même on constate quelques mouvements spontanés du pied sur la jambe. Ceux-ci, d'ailleurs, sont

très limités. Dans l'ensemble les membres inférieurs sont plus pris que les membres supérieurs.

Les muscles de la colonne vertébrale paraissent atteints, car l'enfant a tendance à se pencher en avant en suivant le poids de la tête et son dos présente une cyphose à courbure étendue. Lorsque, l'enfant étant couchée sur le dos, on la soulève sur le plat de la main, tout le corps reste inerte, la tête pendant d'un côté, les membres inférieurs de l'autre. Rien de net du côté des muscles respiratoires.

Rien d'anormal dans le territoire des nerfs crâniens.

Il n'y a aucun stigmate de rachitisme. Rien de particulier du côté de la peau. Pas de myxœdème, pas de mongolisme.

La palpation des masses musculaires des bras et des jambes donne, surtout aux membres inférieurs, une sensation de mollesse pâteuse et d'absence totale de tonicité. Mais le volume du membre n'est pas diminué dans son ensemble et sa forme générale n'est pas modifiée. Il est difficile de dire s'il y a ou non atrophie musculaire ; car l'atrophie pourrait être masquée par la persistance ou le développement exagéré du tissu cellulo-adipeux sous-cutané.

Par suite de l'atonie musculaire, les segments des membres, surtout aux membres inférieurs, peuvent être placés dans des positions anormales sans douleurs. L'hyperextension peut être très étendue au poignet, au genou, à la hanche et à l'articulation tibio-tarsienne.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont absents. Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont difficiles à mettre en évidence et très douteux. Le réflexe abdominal existe ; réflexe cutané plantaire indifférent.

Il n'existe aucun trouble apparent de la sensibilité objective, autant qu'on peut l'affirmer chez un enfant de cet âge. De même pour l'état intellectuel. Il n'y a pas de troubles des sphincters.

Pas de troubles oculaires. Rien du côté des viscères. L'examen électrique montre une forte diminution de l'excitabilité faradique, de forts courants sont nécessaires pour amener de faibles contractions. Au courant galvanique, le seuil de l'excitabilité est de dix milliampères. Il n'y a pas de réaction de dégénérescence.

Un mois après ce premier examen, l'enfant a été revue. Dans l'intervalle elle a été soumise au traitement électrique et elle a eu une vingtaine de séances de courant faradique faible. A ce second examen, on constate une amélioration très nette de la motilité volontaire. Les mouvements des mains sont plus nombreux et plus amples ; il y a quelques mouvements de flexion, d'extension et de rotation de l'avant-bras ; de même pour les membres inférieurs, mais ceux-ci restent toujours plus atteints que les supérieurs. L'examen électrique pratiqué de nouveau confirme cette amélioration. La contractilité faradique reste toujours très diminuée,

mais elle paraît meilleure que la première fois. Il y a également encore de l'hypoexcitabilité galvanique Mais maintenant, le seuil de l'excitabilité est à cinq milliampères. Les réflexes tendineux font toujours défaut.

La famille, qui habitait la province, a ensuite emmené l'enfant qui n'a pas été revue. Nous avons appris ultérieurement qu'elle serait morte quelque temps après d'une affection aiguë de l'appareil respiratoire, vraisemblablement de pneumonie ou de broncho-pneumonie.

II (Observation inédite, due à l'obligeance de M. le Docteur Comby. — Garçon âgé de 10 mois. Père, 31 ans, bien portant mais bègue ; ne serait pas alcoolique. Mère, 30 ans, bien portante, plutôt nerveuse ; n'a pas eu d'autre enfant ; n'a pas fait de fausse couche.

La grossesse a été normale et la mère a perçu les mouvements actifs du fœtus. L'accouchement a eu lieu à terme et s'est passé normalement. L'enfant a été nourri au sein. Il a semblé augmenter au début, mais reste maintenant un peu stationnaire. Actuellement alimentation mixte.

On a remarqué, dès le début, que la tête tombait, était ballante ; que, d'autre part, l'enfant avait de la faiblesse musculaire. Tout en remuant beaucoup lorsqu'il est couché ou dans le bain, il s'affaisse absolument lorsqu'il est debout. Lorsqu'il est tenu sur les bras, on constate qu'il a beaucoup de mal à se tenir droit.

Les masses musculaires sont molles ; cependant il n'y a pas d'atrophie musculaire appréciable, pas de paralysie, pas de contracture.

Le réflexe rotulien paraît très affaibli. On note un affaissement latéral des côtes et un chapelet costal. Fontanelles très larges sans crânio-tabes. Pointe de hernie ombilicale.

Foie, poumons, cœur, normaux.

Le malade est traité par les bains salés, l'électrisation par les courants continus (pieds dans l'eau, pôle positif à la nuque). En même temps, frictions avec le baume de Fioravanti.

L'enfant est revu deux mois après. Il y a une amélioration très évidente. Il tient mieux sa tête et a un peu plus de forces. Le réflexe rotulien paraît revenir un peu surtout à gauche. Il a augmenté de 900 grammes.

Revu huit mois après le second examen, l enfant s'est encore amélioré. Les mouvements des bras et des jambes ont pris un peu plus d'énergie. L'enfant ne marche pas seul ; mais il peut se tenir debout en s'appuyant sur les objets environnants. Il peut tenir les objets dans ses mains. Les masses musculaires sont encore flasques à la pression, molles, hypotoniques ; le pied peut être renversé sur la face antérieure de la jambe.

Les réflexes rotuliens et achilléens existent. Ceux des membres supérieurs sont difficiles à mettre en évidence. Le réflexe cutané abdominal existe ; le réflexe cutané plantaire se fait en flexion.

Il n'y a plus de chapelet costal.

On constate une pâleur cireuse dans toute l'étendue des téguments ; mais il n'y a pas d'œdème.

L'enfant est intelligent ; il digère bien.

III. — Comby (16). — En septembre 1905 et mars 1906, je suis appelé à voir un petit garçon actuellement âgé de trente et quelques mois. Il ne marche pas encore, il ne se tient pas debout et, quand on l'assied, sa colonne vertébrale s'affaisse, dessinant une cyphose dorsale à grand rayon très accusé.

Cependant les membres sont droits ; le thorax ne présente pas de chapelet rachitique, la tête est bien conformée, la dentition bonne. Malgré ce retard énorme de la marche, l'enfant peut être déclaré indemne de rachitisme.

D'ailleurs, il a été nourri au sein par une bonne nourrice, et il a toujours augmenté régulièrement de poids.

Intelligence nette, parole correcte, fonctions de l'intestin, du cœur, du poumon, de l'appareil urinaire normales ; rien à l'auscultation. Sensibilité intacte, réflexes rotuliens et achilléens absents. Les muscles sont un peu mous, mais nullement atrophiés. Mains inhabiles, quoique jouissant d'une motilité qui semble suffisante.

Quand l'enfant est assis ou étendu, il remue ses jambes sans aucune difficulté ; mais leur force est insuffisante pour la marche et la station debout.

IV. — Comby (16). — Le 3 novembre 1906, le Dr Girard (d'Ivry) m'adressait, à l'hôpital des Enfants malades, un petit garçon de 4 mois, qu'il considérait comme atteint de paralysie infantile très précoce

Le père, âgé de 30 ans, était bien portant ; la mère, âgée de 20 ans, était également saine. Pas d'autre enfant, pas de fausse couche.

Né à terme, sans aucune difficulté, après une grossesse normale, l'enfant a été nourri au sein par sa mère. Aucun incident à signaler, sauf qu'il criait beaucoup.

En août 1907, il avait alors un mois, il fut pris de diarrhée. Le lendemain, somnolence comateuse, paralysie généralisée qui persiste pendant 8 jours. L'enfant ne peut tenir la tête droite, ni remuer les membres.

Puis la paralysie régresse rapidement et les membres inférieurs restent seuls paralysés.

Nous trouvons un enfant assez beau, quoique un peu maigre. Poids : 5,600 grammes. Rien à l'auscultation, ni à l'examen des différents organes ; pas de coryza, pas de taches sur le corps ; la rate et le foie ne

dépassent pas les fausses côtes. On constate quelques mouvements de la tête et des membres supérieurs, mais les membres inférieurs sont inertes. Pas de réflexes rotuliens. Sensibilité conservée. Les chairs sont un peu molles, sans atrophie musculaire appréciable. Aplatissement latéral des côtes, forme carrée de la cage thoracique.

La tête est ballante et ne peut être maintenue par des muscles insuffisants ; en buvant, l'enfant étouffe parfois ; pas de cyanose. Quand il crie, il se forme dans le flanc droit une grosseur (hernie de la paroi). Cyphose dorsale, avec inclinaison à droite (cypho-scoliose).

L'examen électrique, fait par M. le Dr Larat, donne les résultats suivants : contractilité faradique conservée, sauf dans les muscles postérieurs et externes de la cuisse droite. Ce médecin conclut à une paralysie infantile diffuse en voie de délimitation à ces muscles.

Un autre examen électrique, fait le 28 mai 1907 par le Dr Weil, fait constater une hypoexcitabilité de la partie postérieure de la jambe droite et de la partie postérieure de la cuisse droite. Pas de réaction de dégénérescence. Or, cela ne cadre pas avec l'inertie musculaire générale constatée chez cet enfant. Quoi qu'il en soit, on prescrit des bains, des massages, des courants continus.

Le 16 mai, il y a déjà une amélioration ; l'enfant a des mouvements plus vifs et plus étendus. Il conserve sa cypho-scoliose, son thorax carré ; facies adénoïdien. Intelligence assez éveillée. On compte deux incisives supérieures.

Nous suivons l'enfant jusqu'à la fin de juillet, c'est-à-dire jusqu'au moment des vacances. Le 26 juillet, il a beaucoup gagné et la mère est très satisfaite du traitement électrique. Etat général excellent.

16 *octobre* 1907. — L'enfant est revu ; il a 15 mois, s'est beaucoup amélioré et présente toutes les apparences de la santé ; mais l'atonie musculaire persiste.

12 *octobre* 1908. — L'enfant est en bon état, a toutes ses dents. Poids : 10 kilogr. 500. Fontanelle soudée. L'enfant commence à marcher ; mais les mouvements de la jambe droite sont encore difficiles. La hernie de la paroi a disparu. La scoliose et la déformation thoracique persistent.

9 *décembre* 1908. — Examen électrique (Dr A. Weil).

Les muscles des gouttières vertébrales du côté droit ont de l'hypo-excitabilité galvanique et faradique ; mais cette hypo-excitabilité paraît moins importante que lors du dernier examen.

Les muscles des membres inférieurs se contractent à peu près normalement au courant galvanique et faradique.

29 *septembre* 1909. — L'enfant marche avec une boiterie légère du côté gauche (suite de la déformation du bassin).

Etat général et psychique bon.

V. — Baudouin (4). — Notre petite malade était âgée de 4 mois. Rien à noter dans les antécédents. Le père et la mère sont en bonne santé ; ils ont un autre enfant de quatre ans bien portant. La grossesse de la mère a été normale et l'accouchement a eu lieu à terme.

Depuis la naissance de l'enfant, la nuque, le tronc, les membres supérieurs et inférieurs sont restés complètement inertes. La petite malade n'a jamais eu de convulsions ni aucun autre signe de méningite. Son état paralytique n'a jamais progressé ni ne s'est amélioré.

Elle est entrée à l'hôpital des Enfants-Malades le 8 septembre 1906. L'enfant était bien constituée, quoique petite. A l'examen, on constate les symptômes suivants :

1° Un œdème assez dur, blanc et lisse, ne prenant pas le godet, presque généralisé, mais surtout marqué aux membres inférieurs : il empêche le palper des masses musculaires. La figure avait un aspect ciré, luisant ;

2° Une paralysie flasque très étendue. Les muscles innervés par les nerfs bulbaires semblaient relativement indemnes : l'enfant pouvait suivre des yeux un hochet que l'on promenait. Cependant, on notait de temps à autre, un léger strabisme interne de l'œil droit. Les muscles de la face étaient normaux : l'enfant pouvait rire quand on l'amusait. Elle exécutait normalement les mouvements de déglutition ; elle tétait bien ; ses cris étaient plus faibles que ceux d'un enfant de son âge.

Tous les autres muscles volontaires étaient paralysés. Ceux de la nuque et du cou ne soutenaient plus la nuque qui s'inclinait suivant la pesanteur, à droite ou à gauche, en avant ou en arrière. De même, les muscles du tronc et de l'abdomen ayant perdu toute tonicité, le buste de l'enfant s'infléchissait dans tous les sens. Si l'on soulevait le corps tout entier sur le plat de la main posée sous le dos, il se produisait un opisthotonos des plus nets qu'aucun mouvement n'essayait de corriger.

Au membre supérieur, paralysie flasque et perte de toute tonicité dans les muscles de l'épaule, du coude et du poignet. Seuls, les doigts présentaient de petits mouvements de reptation, à rythme assez lent, qui ne se produisaient que quand on taquinait l'enfant.

De même aux membres inférieurs : aucun mouvement dans la hanche, le genou, la tibio-tarsienne. La jambe soulevée retombait inerte, comme le faisait le bras. De même que les doigts de la main, ceux du pied semblaient animés de très faibles mouvements. Les deux pieds étaient en varus, avec un léger équinisme.

Le thorax ne se dilatait que très peu pendant l'inspiration ; on peut en conclure que les muscles respiratoires étaient touchés.

Les réflexes tendineux (rotulien, achilléen, olécrânien) étaient abolis. Les deux réflexes cutanés de Babinski et d'Oppenheim ne se produisaient pas. Les sphincters étaient normaux : l'enfant n'avait que deux selles par jour.

Au point de vue psychique, elle semblait avoir au moins les facultés de compréhension de son âge. La sensibilité générale était normale ; la vue et l'ouïe semblaient indemnes, les réflexes oculaires étaient conservés.

On ne notait point d'autres troubles trophiques que l'œdème sus-mentionné.

L'examen électrique par le courant galvanique n'a pu être pratiqué ; par contre les muscles ne réagissaient aucunement à un courant faradique intense.

Le système osseux ne présentait aucun stigmate de rachitisme ni d'hérédo-syphilis. Tous les appareils splanchniques étaient normaux. L'enfant paraissait bien aller au point de vue de l'état général. Elle augmentait de poids. Elle ne faisait, par contre, aucun progrès du côté de sa paralysie qui restait absolument stationnaire.

Le 7 octobre 1906, l'état parut s'aggraver : elle pleurait et refusait de boire. On percevait à l'auscultation de gros râles sibilants traduisant une broncho-pneumonie qui s'était développée insidieusement. A deux heures du matin appurent quelques convulsions. La mort survint une heure plus tard.

VI. — Variot et Devillers (54). — Fille née le 10 mars 1907, morte le 15 septembre 1907.

La mère était primipare, bien portante, et la grossesse a été normale jusqu'au 22 janvier 1907, c'est-à dire 59 jours avant la naissance de l'enfant. En descendant d'un refuge, il y eut alors une chute grave avec entorse, périostose qui nécessita un repos absolu de la mère, jusque huit jours avant la naissance de l'enfant. Durant toute la grossesse, avant comme après l'accident, les mouvements du fœtus étaient très faiblement perçus.

L'accouchement fut normal. Malgré son désir, la mère n'ayant pu nourrir, on eut recours successivement à 6 nourrices au sein en 6 mois.

Cependant le bébé ne vomissait pas et utilisait assez bien le lait qu'il prenait. Succion normale.

Dans les premiers mois, la position des bras et des mains de l'enfant avaient inquiété les parents.

Les avant-bras étaient fléchis sur les bras, les coudes collés au corps, les deux mains à la hauteur du menton, dans la pronation et se touchant. Lorsqu'on essayait d'étendre les bras, ils reprenaient leur position fixe brusquement, comme mus par un ressort.

Vers le troisième mois, les parents se préoccupèrent de cette attitude fixe et aussi de l'immobilité des bras et des jambes.

Ils allèrent consulter le Dr Blum qui conseilla de faire une épreuve radiographique des membres supérieurs. Nous avons eu sous les yeux

cette épreuve qui montre le squelette du bras, de l'avant-bras et de la main, normal à cet âge ; le radius est en pronation fixe sur le cubitus.

M. Blum fit pratiquer quelques mouvements d'extension de l'avant-bras sur le bras, et du 4e au 5e mois les avant-bras se mobilisèrent et les mains tombèrent, comme d'habitude, sur les côtés du corps.

Dans les premiers jours l'enfant fut examiné dans son cabinet par l'un de nous (M. Variot). Il constata une flaccidité tout à fait anormale de toute la musculature du corps.

La tête tombait ballant en avant, ou même sur les côtés si elle n'était pas soutenue lorsqu'on asseyait l'enfant.

Lorsqu'on soulevait les avant-bras et les jambes, ils retombaient flasques comme dans la paralysie infantile. La tête était bien conformée, le visage offrait l'expression habituelle chez un bébé de cet âge, les axes visuels étaient bien symétriques.

Lorsque le bébé était assis, le poids emportant la tête en avant, le haut du corps se courbait et la cyphose rachidienne était très forte ; cette cyphose disparaissait dès que l'on couchait l'enfant. Le thorax, bien que peu déformé, offrait un aspect un peu quadrangulaire.

On prescrivit quelques injections d'eau de mer isotonique et un séjour au bord de la mer. L'enfant séjourna à Trouville jusqu'au 16 septembre. Durant tout ce temps, les mouvements des membres étaient toujours très faibles et l'asthénie des muscles de tout le corps persistait. Les parents remarquèrent que l'enfant plongée dans l'eau du bain faisait des mouvements assez étendus avec ses bras et ses jambes, et que ces mêmes mouvements étaient impossibles à l'air libre.

Le 16 *septembre* l'enfant fut rapportée de Trouville dans un état grave avec une respiration anhélante et rapide, une température de 39°5 : le Dr Devillers, médecin de la famille, fut mandé en hâte et ne se méprit pas sur la gravité des accidents broncho-pulmonaires qui avaient éclaté ; il prescrivit des bains tièdes, de la sinapisation, et fit appeler en consultation le Dr Variot ; les soins habituels en pareil cas furent continués par nous jusqu'au 2 octobre et nous avons pu noter quelques traits symptomatiques spéciaux au cours de la broncho-pneumonie qui procéda par poussées congestives, séparées par des rémissions presque complètes aussi bien pour la température que pour les signes d'auscultations. Les mouvements respiratoires n'étaient pas très rapides, leur nombre n'excédait pas 60 à la minute et souvent ne dépassaient pas 50.

Il était manifeste que les muscles de la partie supérieure du thorax étaient à peu près inertes dans l'inspiration ; par contre, les mouvements du diaphragme semblaient plutôt exagérés.

Malgré les soins incessants dont l'enfant était entourée par les parents qui luttèrent jusqu'à la fin contre l'asphyxie menaçante, la mort survint le 2 octobre dans l'après-midi.

VII. — Leclerc (27). — C..., Octavie, 4 ans. Le père et la mère ont toujours été bien portants. La mère a eu successivement une fausse couche de deux mois, un accouchement à 8 mois d'un enfant mort, un enfant né bien portant et mort à deux mois environ, enfin la petite malade.

Celle-ci est née une vingtaine de jours avant le terme. La grossesse a été tout à fait normale, et la mère dit qu'elle a perçu les mouvements de l'enfant comme à ses autres grossesses. L'accouchement s'est fait très facilement par le sommet.

L'enfant a paru normale les premiers jours. A l'âge de sept semaines, elle eût une broncho-pneumonie et des crises qui paraissent avoir été du spasme de la glotte. C'est après cette maladie que les parents s'aperçurent de l'affection actuelle : l'enfant semblait absolument paralysée ; incapable d'imprimer des mouvements à ses membres, elle ne pouvait même pas tenir sa tête qui retombait sur ses épaules. Les muscles de la face et du pharynx ont toujours été indemnes, et l'enfant, nourrie au biberon, a toujours tété parfaitement.

Cet état alla en s'améliorant d'une façon progressive, mais très lente. Actuellement la petite malade a l'allure générale d'une paraplégie flasque des quatre membres : elle ne peut se tenir debout toute seule et, quand on essaie de la faire tenir dans cette position, on la voit s'effondrer sur elle-même, sans qu'elle puisse prendre par ses membres supérieurs un point d'appui solide sur les objets environnants. Elle ne peut non plus se tenir assise si elle n'est pas soutenue, et, dès qu'on l'abandonne, on voit sa colonne se courber en dessinant une vaste cyphose, puis l'enfant s'affaisse.

Il ne s'agit pas d'ailleurs de paralysie véritable, mais seulement d'atonie musculaire, car si on couche la malade sur le dos, on constate qu'elle peut faire mouvoir parfaitement, et au commandement, ses bras et ses jambes.

Elle commence même, depuis quelque temps, à se servir un peu de ses mains pour prendre quelques objets légers, mais pas assez pour manger seule ; elle serre la main facilement et avec beaucoup de sûreté, mais est incapable de donner la moindre force à son étreinte.

Par contre, la malade tient sa tête droite depuis quelques mois et elle la fait mouvoir facilement ; la mimique est intacte et les muscles innervés par les nerfs crâniens sont respectés.

L'atonie s'étend aussi aux ligaments articulaires car toutes les articulations peuvent être portées en hyperextension exagérée et dépassent notablement les limites de l'hyperextension normale. C'est ainsi que les coudes, les poignets se placent facilement en hyperextension excessive ; de même lorsqu'on essaie de faire tenir l'enfant debout, en la soutenant, les genoux prennent l'attitude du genu recurvatum, et les os de la jambe

glissent en avant sur l'astragale, reproduisant ainsi cette attitude du pied qu'on retrouve si fréquemment dans le rachitisme.

D'ailleurs les muscles ne sont pas atrophiés, mais ils donnent à la palpation une sensation de mollesse particulière. Les réflexes rotuliens sont abolis. L'enfant est propre depuis longtemps et les sphincters sont intacts. Sensibilité normale, organes des sens normaux. Les réactions électriques n'ont pu être recherchées.

La peau n'est pas souple, sur les membres inférieurs surtout, elle présente un certain degré d'épaississement, d'œdème dur et lisse qui rappelle le myxœdème. Ces caractères de la peau ne s'observent pas au visage.

Au point de vue intellectuel, l'enfant a été très en retard, mais depuis quelque temps l'intelligence se développe beaucoup ; elle commence à parler et comprend tout ce qu'on lui dit ; elle est cependant notablement au-desous de son âge à ce point de vue. L'état général est bon, les viscères normaux. L'enfant ne présente aucune déformation osseuse pouvant être attribuée au rachitisme.

VIII. — P.-A. Gastonguay (19). — A la fin du mois de mai 1907, nous avons eu l'occasion de voir Germaine B..., âgée alors de 3 ans et 8 mois.

Le père et la mère, encore de ce monde, ont toujours joui d'une excellente santé.

La mère a eu successivement un enfant à terme, une fausse couche à 4 mois, un accouchement à 7 mois d'un enfant mort, du sexe féminin, puis la petite malade qui fait le sujet de notre observation, et deux enfants à terme, dont un garçon et une fille.

D'après les calculs de la mère, la petite Germaine B... serait née une vingtaine de jours avant terme, et cette grossesse aurait différé des autres ; les mouvements fœtaux n'ont pas été sensiblement perçus comme aux autres grossesses. L'accouchement s'est fait facilement par le sommet.

Pendant les premiers jours qui suivirent la naissance, l'enfant ne parut pas tout à fait normale, n'étant pas comme les autres, nous dit la mère, qui ne s'inquiéta cependant pas. A l'âge de 10 semaines elle eut une affection pulmonaire ou broncho-pulmonaire et des crises que nous croyons avoir été du phréno-glottisme. C'est à la suite de cette maladie que la maman s'aperçut de l'affection pour laquelle on nous amena la petite malade. L'enfant semblait alors absolument paralysée. Incapable d'imprimer des mouvements à ses membres, elle ne pouvait même pas retenir sa tête qui retombait sur ses épaules. Les muscles de la face et du pharynx semblent toujours avoir été indemnes, parce que l'enfant, d'abord nourrie par la mère, puis au biberon, a toujours tété parfaitement.

Cet état alla en s'améliorant d'une façon progressive, mais très lente,

ce que voyant, le médecin de famille conseilla à la mère de nous amener l'enfant. Lorsque nous vîmes l'enfant pour la première fois, la petite Germaine B... avait l'allure générale d'une paralysée flasque des quatre membres. Il lui était impossible de se tenir debout toute seule, et voulait-on lui faire garder cette position, qu'elle s'effondrait sur elle-même, sans avoir la force de prendre avec ses membres supérieurs un point d'appui solide sur les objets environnants. Impossible aussi lui était de se tenir assise à moins d'être soutenue et si on l'abandonnait, on voyait sa colonne vertébrale se courber en dessinant une large cyphose, puis l'enfant s'affaissait. Il n'existait pas, croyons-nous, de paralysie véritable, mais bien plutôt de l'atonie musculaire, car l'enfant couchée sur le dos, sur un plan résistant, faisait au commandement mouvoir ses jambes et ses bras.

Cette atonie s'étend aussi aux ligaments articulaires, car toutes les articulations peuvent être portées en hyperextension exagérée, dépassant considérablement les limites de l'hyperextension normale. Lorsqu'on essaie de faire tenir l'enfant debout en la soutenant, les genoux prennent l'attitude du « genu recurvatum » et les os de la jambe glissent en avant sur l'astragale, reproduisant ainsi cette attitude du pied que l'on rencontre assez fréquemment dans le rachitisme.

Les muscles ne semblent pas atrophiés, mais ils donnent à la palpation une sensation de grande mollesse.

La mimique est intacte et les muscles innervés par les nerfs crâniens sont respectés.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis. Les réflexes cutanés sont normaux. L'enfant est propre depuis longtemps et les sphincters fonctionnent normalement. La sensibilité et les organes des sens sont normaux. Dans les mouvements intentionnels, il y a un léger tremblement du côté des membres supérieurs. Nous n'avons pas pu faire rechercher les réactions électriques, la maman s'y opposant, craignant que l'on fasse souffrir la petite malade.

La peau n'est pas très souple, sauf celle du visage. Sur les membres inférieurs, elle présente un épaississement œdémateux, dur et lisse, rappelant le myxœdème.

L'état général est bon, les viscères normaux et l'enfant ne présente aucune déformation pouvant être attribuée au rachitisme. Au point de vue intellectuel, l'enfant est très en retard. Depuis quelque temps, cependant, nous l'avons revue quatre fois, l'intelligence se développe rapidement. Elle commence à parler et comprend tout ce qu'on lui dit. Tout dernièrement nous avons eu une lettre de sa mère qui consent que nous vous présentions la malade et qui nous dit que, depuis quelques jours, la petite Germaine commence à se servir un peu de ses mains pour prendre quelques objets légers, mais pas assez pour manger seule. Aussi, elle maintient beaucoup mieux sa tête et la fait mouvoir facilement.

IX. — Ausset (2). — M..., Alexandra, née le 14 mars 1904, nous est amenée à notre Clinique le 18 décembre 1907. La mère a eu cinq enfants dont deux sont morts. L'un des trois qui restent serait atteint de tuberculose rénale. Un premier mari (qui n'est pas le père de notre malade) serait mort tuberculeux. Le second mari, père de cette fillette, aurait un ganglion cervical suppuré. La mère semble bien portante. Tous ses enfants sont nés à terme, avec des accouchements normaux.

Nous avons affaire à une femme très intelligente qui comprend à merveille toutes nos questions et qui se rend compte de tout. Elle est très affirmative : pendant sa grossesse relative à notre petite malade, elle ne sentit presque pas remuer l'enfant. L'accouchement eut lieu normalement.

Elevage au sein. Dès le début de la vie, la mère s'aperçut que son enfant « n'était pas comme les autres », ce sont ses propres expressions ; elle était inerte, ne remuait que très peu, ne cherchait pas à téter, restait des 5,6 heures sans réclamer le sein ; ne remuait que très peu les bras et jamais les jambes. Elle a très bien remarqué que, quand elle criait, les membres inférieurs n'étaient pas animés de ces rapides et successifs mouvements de flexion et d'extension qu'on observe habituellement chez les nourrissons qui souffrent ou qui sont en colère. *Elle était toujours inerte.*

Peu à peu, en grandissant, à mesure que l'intelligence se développait, la mère constata que la motilité s'améliorait un peu, surtout dans les bras. Mais elle est aussi très affirmative sur ce point : les jambes restaient inertes, surtout le membre inférieur droit qui, lorsque l'enfant était portée sur les bras, semblait pendre et rester flasque, inerte, éloigné positivement de l'autre membre inférieur. La mère avait été tellement frappée de ce fait qu'elle nous le signale avant que nous l'ayons interrogée à cet égard.

A un moment donné, vers l'âge de 15 à 16 mois, nous dit la mère, l'enfant aurait eu assez de force pour se tenir sur ses jambes, faire quelques pas le long des chaises, mais elle se fatiguait très vite, au bout de quelques minutes et tombait à chaque instant.

D'ailleurs, ces tentatives et ces esquisses de marche ne durèrent pas ; au bout de quelques semaines, l'enfant était redevenue aussi impuissante.

A 18 mois, elle eut une affection fébrile que la mère ne peut nous déterminer.

A deux ans, coqueluche. Enfin à 2 ans 1/2 elle aurait été soignée pour des phénomènes gastro-intestinaux, des convulsions ; et la mère affirme même qu'à l'hôpital, on pensa même à de la péritonite.

Assise sur les genoux de sa mère, l'enfant a un aspect de bonne santé, bien que d'un développement un peu inférieur à son âge ; elle est un peu pâle, les yeux cernés. La petite malade est grassouillette ; et le tissu

adipeux est particulièrement développé aux membres inférieurs, surtout au droit.

La langue est humide, propre; la voix bien claire ; la parole est normale. L'intelligence est complète.

Tuméfaction épiphysaire des extrémités inférieures du radius et du cubitus. La fontanelle antérieure se serait fermée très tardivement, nous dit la mère. Pas de déformation du crâne.

Dentition normale. Pas de micropolyadénopathie. Poumon et cœur indemnes, respiration normale dans son rythme et son intensité. Le corps thyroïde semble normal. Foie et rate normaux.

Le ventre est gros, très développé ; légère éventration médiane.

La tête est portée librement et se meut avec facilité dans tous les sens.

Pas de déviation de la colonne vertébrale. Pas de cyphose. Ensellure lombaire.

Notre attention est attirée par les membres qui sont habituellement inertes ou pour mieux dire : par les bras qui ordinairement sont immobiles et ne remuent que faiblement, lentement, rarement ; par les jambes qui sont, elles, constamment immobiles.

Si nous examinons, en effet, les membres supérieurs, nous constatons que tous les mouvements s'exécutent avec peine, avec lenteur, sans énergie, et il existe un léger tremblement intentionnel.

Aux membres inférieurs, au contraire, les mouvements sont à peu près nuls, surtout à droite. Il n'y a aucune mauvaise volonté de l'enfant, car si on lui dit de relever ses jambes, elle va les chercher avec ses mains pour les soulever. Et cependant, il n'y a aucune paralysie, car on voit les pieds se relever, s'abaisser, les orteils se fléchir, s'étendre. D'autre part, si on soulève ces membres inférieurs, ils ne retombent pas lourdement comme des membres paralysés. Dans cette manœuvre, on se rend encore très bien compte du degré plus accentué d'impotence du membre droit.

Par l'excitation à la douleur, par la frayeur, on obtient chez l'enfant des mouvements relativement étendus, presque normaux des membres supérieurs, et les membres inférieurs se remuent avec assez de facilité, on retrouve alors à ce moment à peu près l'ampleur de mobilité qu'on note ordinairement chez cette enfant, aux membres supérieurs. Mais toujours, même au milieu de cette grande frayeur, alors que l'enfant cherche à fuir l'excitation douloureuse, son membre inférieur droit fuit moins vivement que le gauche.

M. le Dr Bédart, qui a bien voulu pratiquer l'examen électrique dont nous parlerons plus loin, s'est rendu compte, comme nous, que cette inertie, cette paresse, cette atonie musculaire s'atténuait beaucoup par l'excitation douloureuse ; ainsi, à la fin de la longue séance d'exploration

électrique, l'enfant remuait ses jambes et soutenue par les épaules, put faire deux ou trois pas très menus.

Ce qu'il faut noter chez notre malade, c'est que les articulations ne présentent pas de laxité anormale. Au niveau des genoux, on sent une contracture des muscles fléchisseurs, contracture qui cède facilement cependant. Plusieurs auteurs ont noté ce même phénomène à ce niveau.

Il faut aussi faire remarquer que très notablement le membre inférieur gauche est plus petit que le droit ; il semble atrophié, il mesure, en effet, au milieu de la cuisse, un diamètre inférieur de 1 cent. au membre droit. Mais, en réalité, il ne peut s'agir d'atrophie, puisque les mouvements sont beaucoup plus faibles à droite, que la mère a justement remarqué que c'était ce membre droit qui était principalement inerte et nous avons vu que dans les fortes excitations douloureuses, c'est encore ce membre droit qui réagit le moins.

C'est que, en réalité, il y a au niveau du membre droit, un épaississement très marqué du tissu adipeux et de même que presque tous les auteurs ont noté, au niveau des muscles hypotoniques, une adipose accentuée, de même, nous notons au niveau du point le plus atteint, une adipose qui pourrait, au premier abord, faire croire à une atrophie de l'autre membre.

On peut palper les muscles des membres, ils paraissent grêles, mais non atrophiés.

Il est absolument inutile de chercher à faire marcher cette enfant. Si on la pose à terre soutenue sous les épaules, elle s'effondre immédiatement. Au reste, elle ne cherche même pas à esquisser les mouvements de la marche, même si elle se sent parfaitement soutenue. Nous avons dit plus haut qu'à la fin de la séance électrique, nous avons pu obtenir quelques petits mouvements de marche.

Les réflexes tendineux, très difficiles à rechercher et à interpréter, comme on le conçoit, chez cette enfant, nous ont paru atténués. Réflexes cutanés à peu près normaux.

M. Bédart a bien voulu faire l'examen électrique. D'abord : pas de réaction de dégénérescence, ce qui est noté par tous les auteurs. Mais, en revanche, la réaction électrique pour les deux courants est très sensiblement normale, ce qui n'est pas l'habitude. La sensibilité est normale dans tous ses modes, pas de relâchement des sphincters.

X. — Brunard (10). — Le 5 février, l'enfant Elisabeth Fl. ., âgée de 2 ans, entre dans les salles de M. le Prof[r] Jacques.

Antécédents héréditaires. — L'interrogatoire des parents nous apprend que le grand-père maternel est mort à 39 ans dans le gâtisme (paralysie générale). Le père et la mère se déclarent bien portants. Un premier

enfant serait mort à six mois de convulsions; un autre frère, âgé de 3 semaines, paraît bien portant.

Antécédents personnels. — La mère déclare avoir senti les mouvements de l'enfant pendant la gestation; la petite malade paraissait normale à la naissance, mais, vers l'âge de deux mois, elle a été prise de convulsions qui n'ont plus reparu. Nourrie au sein jusqu'à l'âge d'un an, l'enfant n'a jamais été malade. Les premières dents ont fait leur apparition fort tardivement vers le douzième mois ; l'enfant n'a jamais pu marcher.

Examen à l'entrée. — La petite Elisabeth, âgée de deux ans, pèse 9 kilogr. et a l'apparence extérieure d'un enfant d'un an, bien constitué, d'embonpoint moyen. Nous sommes immédiatement frappés de l'attitude de l'enfant. Elle reste couchée sur le dos, les jambes sont fléchies sur les cuisses rapprochées du bassin et en abduction, totale, les membres supérieurs pendent le long du corps, les mains sont animées de mouvements athétosiques. Il n'y a pas de paralysie, car l'enfant fait mouvoir ses quatre membres, mais il lui est impossible de faire tenir un objet et le biberon qu'elle prend avec avidité doit être tenu par une servante. La marche est impossible : ses jambes se dérobent sous le siège quand on veut la dresser sur les pieds. Lorsqu'on assied l'enfant, elle laisse tomber la tête en avant, en arrière, latéralement, selon la pesanteur ; le corps présente la même anomalie, lorsqu'elle tombe en avant, le corps se recourbe en cyphose. Les muscles ne sont pas atrophiés ; ils sont mous, recouverts d'un tissu cellulaire assez abondant.

Le réflexe patellaire existe, de même que les réflexes sensitifs. Les membres peuvent être portés en extension sans résistance de la part de l'enfant, mais il n'y a pas de laxité des articulations permettant l'extension forcée.

Les réactions électriques, prises par le Dr Sand, ne semblent pas diminuées.

Les appareils pulmonaire, circulatoire et digestif sont en bon état.

Il n'y a pas trace de rachitisme. La dentition est fortement en retard. L'enfant n'a actuellement que douze dents incisives et petites molaires, les incisives latérales supérieures sont à peine sorties ; voûte palatine en ogive très aiguë.

L'enfant est idiote, mais il n'y a pas d'idiotie amaurotique congénitale, à laquelle nous avions d'abord songé à cause de lésions oculaires manifestes. L'enfant tient les yeux obstinément fermés. L'examen de l'œil a été pratiqué par M. le Prof[r] Gallemaerts, la photophobie semble due à de petites ulcérations des commissures palpébrales ; de plus, il y a de la kératite parenchymateuse, comme on la rencontre dans l'hérédo-syphilis. Les yeux réagissent à la lumière et à l'accommodation. Il n'y a aucune lésion du fond de l'œil (l'examen n'a pu être pratiqué que pour un seul œil).

Sous l'influence de collyres, la photophobie a rapidement disparu. Le traitement mercuriel, institué au début, n'a eu aucune action sur la myatonie; la kératite parenchymateuse, par contre, s'est rapidement améliorée.

Le traitement électrique (faradisation surtout) commencé après, a favorablement influencé la myatonie : actuellement l'enfant redresse facilement la tête; la chute du corps, quand on l'asseoit, est beaucoup plus lente. Cependant, elle reste immuablement couchée sur le dos. L'amélioration est des plus manifeste.

Nous n'avons pas encore essayé la thyroïdine.

L'hérédo-syphilis ne peut être révoquée en doute dans le cas présent ; la myatonie est réelle. Y a-t-il une relation de cause à effet ?

Deux particularités sont à noter dans le cas présent : la conservation des réflexes tendineux généralement absents, et l'intégrité des réactions électriques, fait que Muggia a déjà constaté et que certaines observations passent sous silence, celles-ci n'ayant pas été recherchées.

L'enfant, qui avait déjà fait auparavant une poussée congestive du sommet du poumon droit, est morte le 17 mai, au cinquième jour d'une pneumonie du sommet droit. L'autopsie, pratiquée par M. le Dr Sand, n'a pas permis de constater de lésions macroscopiques des centres nerveux. Il sera procédé ultérieurement à l'examen histologique de ceux-ci.

XI. — Lereboullet et Baudouin (28). — Petit malade âgé de 11 mois, dont les antécédents ne présentaient rien à noter, sauf que la mère avait eu quatre fausses couches, et qu'elle a un autre enfant de 5 ans bien portant. Dès la naissance, les parents ont remarqué la flaccidité du corps de l'enfant et principalement de la tête. Elle a persisté telle quelle, sans progresser ni rétrocéder ; cependant, il y aurait eu, à deux ou trois reprises, des convulsions pendant lesquelles l'atonie musculaire disparaissait.

A l'examen du malade on est frappé de son attitude : *la paralysie flasque ayant son maximum dans les muscles de la nuque et du cou, la tête est absolument ballante.* Elle tombe lourdement, au gré de la pesanteur, en avant, en arrière ou sur les côtés. Les membres sont également paralysés : on peut les mouvoir sans résistance ; soulevés, ils retombent sur le plan du lit. Cependant, les membres supérieurs paraissent avoir une tonicité plus accusée ; de plus, les extrémités, mains et pieds, ont par instant quelques mouvements qui se produisent lorsqu'on chatouille le malade. Les réflexes rotuliens et olécrâniens sont diminués, mais non abolis. A cette paralysie se surajoute, mais seulement ébauché, un aspect spécial du tégument plus nettement retrouvé dans d'autres observations ; le facies est d'une pâleur cireuse, figé et comme bouffi ; il s'agit d'un

œdème dur, ne gardant pas l'empreinte du doigt ; aux membres, pareil aspect se constate, mais moins nettement.

Le système osseux ne présente aucun signe de rachitisme ou d'hérédo-syphilis. Tous les appareils splanchniques sont normaux.

L'enfant était entré dans le service le 24 avril 1908, en bonne santé apparente, réserve faite de son état de myatonie, lorsque, à peine quelques heures plus tard, son état change. La face se modifie et, de pâle, devient légèrement cyanotique ; les membres, flasques à l'entrée, se contracturent, et l'on constate, au moins par intervalle, que la main est en pronation forcée, le poing fermé. Les membres inférieurs même, contractés, offrent une certaine résistance aux mouvements provoqués, contrairement à ce qui était noté au moment de l'entrée. Les réflexes sont nettement exagérés. La tête, tout en restant flaccide, et en tendant à se rejeter en arrière, plus du fait de l'atonie musculaire qu'à cause de la raideur de la nuque, l'est toutefois moins qu'avant l'entrée. Enfin la température s'élève.

Le 25 août, au matin, l'enfant a 41 degrés, un pouls très rapide, une dyspnée intense. L'auscultation des poumons ne révèle rien d'anormal. Les membres restent légèrement contracturés. La tête, encore mobile, ne se renverse plus avec la même facilité qu'à l'entrée ; de plus on constate un léger strabisme convergent, sans inégalité pupillaire qui, joint aux convulsions et contractures notées la veille et dans la nuit, fait penser à l'existence de phénomènes méningés et pratiquer la ponction lombaire. Celle-ci, faite aussitôt, donne issue à un liquide clair, sans hypertension aucune ; il existe une lymphocytose discrète (six à huit lymphocytes par champ).

A la suite de cette ponction lombaire, les membres qui présentaient un léger degré de contracture, redeviennent absolument flasques. La température reste aussi élevée et, après quelques convulsions, l'enfant meurt dans l'après-midi du 26 août.

II. — TRAVAUX ALLEMANDS

XII. — Oppenheim (35). – L'enfant est âgé de 1 an et 7 mois. Ses parents, autant qu'on peut l'établir, sont bien portants et en particulier non syphilitiques. L'accouchement s'est passé normalement ; il a été un peu long, mais on n'a pas eu besoin d'employer le forceps. Peu après la naissance, on remarqua que l'enfant ne pouvait remuer ses membres tandis que la mobilité de la tête et des muscles innervés par les nerfs crâniens, était normale. L'enfant criait fortement, tétait bien, etc.; seuls les membres étaient impotents. Cette paralysie était accompagnée d'une extraordinaire mollesse de la musculature. L'enfant se développait pour le reste d'une façon normale, mais il fut longtemps (presque neuf mois) avant qu'une certaine proportion de mouvement se montrât dans les bras. Les jambes restaient encore complètement paralysées et seulement dans ces dernières semaines une certaine activité a commencé à s'y montrer, surtout dans ces tous derniers temps depuis qu'un traitement électrique a été institué.

Comme vous pouvez le voir en examinant l'enfant : celui-ci fort, bien développé, ne montre quand on examine ses membres inférieurs aucun mouvement ou des mouvements très faibles et très imparfaits. Le volume de la musculature est à peine diminué. Au contraire, on remarque que le tonus musculaire est diminué et que les réflexes tendineux manquent complètement, aussi bien celui du genou que celui du tendon d'Achille. La musculature donne une sensation un peu pâteuse. Elle ne réagit pas aux excitations mécaniques et ce qui est surtout démonstratif et important, elle ne réagit pas aux excitations électriques. Même avec les plus forts courants électriques on ne peut obtenir aucune réaction dans le plus grand nombre des muscles et des nerfs des membres inférieurs. Dans le péronier seulement, une faible contraction peut être obtenue avec de très forts courants : il n'y a pas de troubles de la sensibilité, pas de douleurs, pas de troubles sphinctériens.

Comme je le mettais en évidence, toutes les fonctions sont normales dans le territoire des nerfs crâniens. Dans les bras existe une attitude particulière, mais la force des mouvements des bras n'est cependant pas plus considérablement atteinte. Aux membres inférieurs, il existe bien encore quelques mouvements isolés, mais dans l'ensemble, le tableau ressemble à celui d'une paraplégie Jusqu'ici l'enfant ne fait pas de tentatives pour courir.

XIII. — Schuller (44). — Garçon de 10 mois. D'après ce que raconte la mère, l'enfant n'a jamais été absolument malade, mais toujours faible. Après avoir appris à s'asseoir et à se tenir debout pendant les neuf derniers mois, il a graduellement cessé de faire l'un et l'autre ; et maintenant, il ne peut rester un peu longtemps sur son séant. Actuellement on constate, *outre des symptômes légers de rachitisme*, une hypotonie très marquée des muscles de la jambe, sans aucune atrophie visible ; absence de réflexes profonds ; grande diminution quantitative de l'excitabilité électrique. Les mouvements actifs des jambes ne sont possibles que dans une faible mesure. Etat normal des os et des articulations même aux rayons X. Sensibilité conservée ; pas de secousses fibrillaires.

Dystrophia musculorum, pseudo-parésie rachitique ; myasthénie et myoplégie ; il en résulte le diagnostic de myatonie d'Oppenheim.

Discussion : Dr Marburg : fait remarquer que les cas d'Oppenheim concernaient des troubles congénitaux et non des symptômes acquis.

Dr Schuller : répond qu'Oppenheim lui-même n'attache pas une valeur décisive au caractère congénital du processus. Des troubles généraux graves de la nutrition, viendraient aussi en considération.

XIV. — Wilhelm Kundt (23). — Enfant de 18 mois. Aucune tare héréditaire. Pas d'alcoolisme, pas de maladie vénérienne chez les parents ; deux sœurs bien portantes ; grossesse sans trouble. La mère aurait ressenti jusqu'à la fin de sa grossesse les mouvements de l'enfant, exactement comme lors de ses autres grossesses ; accouchement normal. Nourrie au biberon. La mère raconte qu'au commencement l'enfant ne pouvait pas du tout remuer ses jambes ; ce n'est qu'à six mois qu'elle aurait remarqué les premiers mouvements qui étaient limités à la cuisse et à la jambe. Graduellement les mouvements seraient devenus meilleurs. Pourtant les cuisses auraient été encore presque complètement « paralysées » de sorte qu'il ne pouvait être question de se tenir debout ou même de marcher. L'enfant pouvait s'asseoir, les bras étaient tout à fait normaux. En outre, elle était tout à fait propre. Les organes des sens devaient être intacts et le développement intellectuel bon. Elle a toujours bien tété et bien avalé. Le langage était un peu, mais pas beaucoup, moins développé que celui des enfants de même âge.

Enfant bien nourrie, d'une force correspondante à celle de son âge. La malade est couchée avec les cuisses fortement retournées en dehors, dans une position d'abduction moyenne. Les genoux sont en flexion moyenne ; de même les pieds et les orteils reposent en flexion. La peau des extrémités ne montre au point de vue de la couleur et de la température aucune différence avec la normale L'inspection ne montre aucune diminution de volume. Au contraire, on trouve dans la région de la vulve

du périnée, de la cuisse, un très abondant développement graisseux sous-cutané, qui dans la région fessière atteint un degré donnant presque l'impression de la pseudo-hypertrophie, sans qu'on puisse dire toutefois si elle dépasse le volume de la masse qui se rencontre chez les enfants de cet âge, bien nourris.

L'examen montre, d'abord, une hypotonie accentuée de la musculature qui donne à la palpation une sensation de mollesse et de relâchement aux deux membres inférieurs, sensation qui apparaît surtout dans la rotation en dehors de la cuisse et dans la flexion de la jambe.

Dans les mouvements passifs de la hanche, comme il a été dit, la flexion et surtout la rotation en dehors, peuvent être exécutées d'une manière extraordinairement facile ; à cela s'oppose dans l'extension et encore un peu plus dans la rotation en dedans une résistance mécanique un peu avant la position terminale. Au genou, la flexion se fait avec une facilité extraordinaire ; dans la recherche de l'extension passive pourtant, les muscles fléchisseurs se tendent avant son exécution complète, de sorte qu'une extension complète ne réussit pas. Les articulations tibio-tarsiennes ont la liberté de leurs mouvements passifs et sont très faciles à mobiliser. Quand on soulève l'enfant par les épaules, les membres inférieurs pendent flasques, en rotation externe. Les mouvements actifs spontanés ne se voient guère des deux côtés que dans les orteils et dans les pieds, rarement dans la jambe gauche. Aux excitations douloureuses répond une flexion assez accentuée dans les deux genoux, à gauche plus qu'à droite ; au contraire l'extension se fait seulement dans une faible étendue. Dans la hanche gauche l'excitation provoque un léger mais incontestable mouvement de flexion de la cuisse ; on peut constater aussi une ébauche d'adduction. A la cuisse droite, même avec des excitations intenses, on ne peut constater aucun mouvement actif. Le réflexe rotulien est absent des deux côtés. Le réflexe achilléen existe nettement à gauche, douteux à droite. Le réflexe abdominal existe des deux côtés. La musculature des membres inférieurs n'est pas excitable mécaniquement. L'examen électrique de la musculature de la jambe montre pour les deux courants des rapports normaux, seul le muscle jambier antérieur du côté droit semble ne pas réagir clairement. Parmi les muscles de la cuisse, seuls les fléchisseurs réagissent à l'excitation faradique et galvanique indirecte, peut-être aussi, à un faible degré, les adducteurs gauches ; au contraire, les adducteurs, en particulier le quadriceps, ne réagissent pas. Pourtant l'excitation directe de ce dernier avec de forts courants montre un mouvement net, qui n'est pas lent. On trouve donc, dans le territoire musculaire troublé, un abaissement considérable de l'excitabilité électrique, mais aucune réaction de dégénérescence.

Pour le reste, l'examen de l'enfant ne montre aucune anomalie notable, en dehors d'une dentition un peu en retard; d'une fontanelle encore non

complètement fermée et d'un angiome qui a été excisé. En particulier il n'y a aucun trouble dans la musculature du tronc, de la face et du bras. Le système osseux apparaît tout à fait normal à la radiographie. Les organes des sens, aussi bien que les facultés intellectuelles, semblent complètement intacts autant qu'on peut s'en rendre compte ; de même l'examen ophtalmoscopique ne montre rien d'anormal, de même pour les réflexes cutanés.

A un second examen, le 24 février, la mère déclare que sous l'influence du traitement électrique, l'état se serait un peu amélioré. Particulièrement, la jambe gauche serait devenue un peu plus active, alors que dans la jambe droite on ne peut voir encore aucune espèce de mouvement. Objectivement, il apparaît que dans la position horizontale, la jambe gauche s'étend fortement sous l'influence des excitations, tandis que cette extension ne paraît pas encore réussir contre la pesanteur, dans la cuisse, si on la relève. Dans la jambe droite les mouvements d'extension sont maintenant nets. La cuisse droite ne montre aucun mouvement actif ; au contraire, à la cuisse gauche, la rotation en dedans et l'adduction sont maintenant tout à fait nettes. La flexion de la hanche, quoique encore très faible, est cependant nette. Des deux côtés, les réflexes rotuliens ne peuvent encore être obtenus ; par contre, les réflexes achilléens sont nets, pas plus faibles à droite qu'à gauche. Au point de vue électrique, l'état est le même qu'au moment du premier examen, sauf que l'action du jambier antérieur droit, qui semblait alors quelque peu douteuse, peut maintenant être considérée comme tout à fait normale.

Le 27 mai un examen définitif montre que l'état continue à s'améliorer.

XV. — Rosenberg (41). — Enfant de 2 ans 1/2.

Rien dans ses antécédents héréditaires. Pas de maladie vénérienne ; pas d'alcoolisme des parents. Grossesse sans troubles ; la mère déclare seulement qu'elle n'avait pas senti les mouvements de l'enfant, de sorte qu'elle craignait que l'enfant ne fut mort. La valeur de cette déclaration est pourtant affaiblie par ce fait que la possibilité d'une comparaison avec une autre grossesse manque à cette femme, car elle n'a fait auparavant qu'une fausse couche de 3 mois. Accouchement normal sans forceps. Enfant nourri au biberon. Succion et déglutition toujours bonnes.

Environ six mois après la naissance, on remarque une hernie ombilicale. Les bras, la tête, le visage, ont conservé la faculté de se mouvoir ; à 7 mois l'enfant apprit à s'asseoir seul. De sorte que le trouble de la motilité des jambes échappa aux parents, et elle ne devint évidente que quand l'enfant, à 11 mois, dut apprendre à marcher. Il apparut alors que, ni le genou, ni la hanche n'avaient aucun point d'arrêt. L'enfant s'affaissait dans chaque articulation à la fois. Et jusqu'à aujourd'hui, il n'a

appris ni à se tenir debout, ni à courir. La jambe gauche surtout paraît molle.

Le médecin aurait alors constaté un léger degré de rachitisme ; malgré le traitement par l'huile de foie de morue phosphorée, il ne se serait produit aucune amélioration.

Développement intellectuel normal.

Pas de trouble des organes des sens. L'enfant ne peut remuer ses jambes et ses cuisses, tandis que les pieds et les orteils ont conservé leurs mouvements. L'enfant ne peut se relever seul quand il est couché sur le dos. Le malade ne peut relever seul les membres inférieurs qui retombent flasques sur le lit. Il ne peut ni se tenir debout ni marcher. Pas d'atrophie musculaire ; les jambes paraissent plutôt un peu augmentées. On constate des mouvements anormalement étendus dans les membres. Légère contracture des fléchisseurs de la jambe. Réflexes achilléen et rotulien abolis. Pas de signe de Babinski, ni d'Oppenheim. Les masses musculaires des cuisses donnent une sensation surprenante de mollesse pâteuse. Suppression complète de l'excitabilité faradique et galvanique. Pas de troubles de sensibilité, pas de troubles sphinctériens. La tête et les bras sont normaux. Pas de trace de rachitisme. Rien dans le domaine des nerfs crâniens. Rien dans les yeux, intelligence normale. Rien dans les viscères.

Amélioration très nette par le traitement.

XVI.— R. Bing (9). — Enfant de 3 ans 1/2. Ni rachitique, ni myxœdémateux, ni mongolique ; présente une hypotonie très accentuée. Antécédents héréditaires sans importance. Naissance normale.

L'enfant est atteint d'un pied varus congénital, bilatéral ; mais par ailleurs aucune difformité. Les jambes pendent au corps comme des appendices mobiles ; tous les mouvements volontaires manquent et l'enfant se laisse mettre aisément dans des positions analogues à celles des hommes serpents. Aucune atrophie aux jambes. Les réflexes patellaires manquent (contrairement à ce que nous avons fait ressortir pour les myopathies rachitiques).

Les parents disent que cette flaccidité de cadavre et cette impotence ont existé de tout temps ; l'enfant n'a jamais pu marcher. Si l'on essaie de le faire tenir debout, les jambes fléchissent sans résistance.

Le petit malade ne peut même pas s'asseoir ; aussitôt il s'effondre en avant. De même, la tête ne peut être tenue droite qu'un moment, puis tombe en avant ou de côté. Les bras peuvent être remués, dans une certaine mesure, mais avec très peu de force ; leur musculature est molle. Les doigts peuvent subir une extrême hyperextension : on peut presque les coucher sur le dos de la main. Il en résulte une fatigabilité anormale ;

si bien que l'enfant peut rapidement et exactement mettre son biberon à sa bouche, mais après quelques mouvements de succion, il le laisse retomber. Il a une manière très remarquable de se déplacer en glissant sur son derrière sur le parquet avec le secours de ses mains.

La sensibilité est absolument intacte ; les organes internes normaux, la miction et la défécation sans troub'e.

Tous les muscles réagissent directement et avec leurs nerfs, avec une contraction instantanée sur deux courants, mais avec une excitabilité quelque peu diminuée par l'excitation directe. Pas de réaction de dégénérescence.

XVII. — Lugenbühl (30). — Fille de cinq mois, première enfant de parents juifs bien portants. Sauf une grand'mère maternelle tabétique, aucun antécédent familial. Naissance normale à terme, grossesse normale, sauf une otite au cinquième mois. Pendant la grossesse la mère perçut les mouvements normalement. Dès la naissance, on remarque que les membres sont sans mouvements et flasques. L'examen quatre mois plus tard, montre une paralysie flasque des quatre membres. Il n'y a que de légers mouvements des doigts ; les muscles thoraciques sont mal développés et fonctionnent défectueusement. De même les muscles du cou. Réflexes cutanés et profonds absents ; sensibilité normale. Pas de réponse à l'excitabilité faradique ou galvanique dans les muscles atteints. Muscles de la face tout à faits intacts et réagissant aux courants électriques. Succion et déglutition normales dès le début. Cris légers, pas de troubles viscéraux. Par suite du mauvais développement de la musculature thoracique, la respiration est presque exclusivement abdominale. Quatre mois de traitement électrique et de massage ont amélioré l'état. L'enfant peut maintenant remuer les orteils, les pieds, les mains, les avant-bras.

XVIII. — L. Tobler (53). — Enfant de un an et neuf mois. Parents bien portants non consanguins. C'est le premier enfant. Né à terme, sans forceps. Nourri six mois par la mère. Bon état général. Peau pâle et délicate formant des plis épais sur l'abdomen. Aucun signe de rachitisme. De tout temps, les troubles des mouvements furent remarqués. Il pouvait s'asseoir mais non se relever, ni se tenir debout ; il ne fait pas de tentatives dans ce but.

A travers l'épaisse et molle couche de graisse on sent une musculature de force et de dureté moindre que normalement. La tête est supportée et se meut librement ; le tronc, incliné sur lui-même, forme une cyphose accentuée, régulière, répartie sur toute l'étendue de la colonne vertébrale.

Les bras pendent inertes et cherchent un appui sur les cuisses. Les jambes sont étendues, tournées en dehors à la hanche, légèrement fléchies au genou. Les pieds sont tombés sur le côté et touchent par leur bord externe le plan du lit. Le tonus, dans tous les membres est pour ainsi dire aboli et la jambe soulevée retombe lourdement et comme paralysée. Les articulations sont, sans exception, flasques et permettent une hyperextension considérable sans douleur. Les épaules soulevées légèrement peuvent atteindre les oreilles ; alors la cyphose disparaît aussitôt. Les jambes se balancent sans volonté ; la plante du pied est entièrement affaissée. Dans les tentatives pour se tenir debout, un point d'appui au niveau du bassin est indispensable ; sans cela, l'enfant s'affaisse sur lui-même. Mais sur le bassin ainsi soutenu, la partie supérieure du corps se balance. La pointe du pied est tournée fortement en dehors. Nulle part on ne peut constater de paralysie complète ; on voit au contraire çà et là des restes d'une mobilité active. Ces mouvements sont beaucoup plus visibles dans les bras que dans les jambes ; ils y sont employés parfois volontiers, à saisir des objets et à jouer. Cependant, tous les mouvements sont peu puissants, paresseux et tout à fait sans énergie. A la jambe, les péroniers seuls montrent des contractions énergiques. En haut, comme en bas, les mouvements existent surtout à la périphérie des membres.

Le malade ne peut pas, sans aide, se redresser sur son séant ; mais il peut rester assis assez longtemps. Souvent il se couche, le visage entre les pieds, de sorte que le corps est entièrement replié sur lui-même.

Il ne peut se relever que difficilement sans aide. Les traits du visage paraissent bien un peu flasques et se tirent de travers, dans un rire peu énergique. Il ne peut siffler. Les mouvements de la langue et des yeux sont normaux ; les pupilles réagissent. Les réflexes rotuliens sont abolis : le réflexe plantaire est seulement ébauché ; le Babinski manque. Réflexe abdominal vif ; réflexe crémastérien ne peut être constaté à cause de la situation constamment élevée des testicules. L'excitabilité électrique aux deux courants est en partie supprimée, en partie profondément diminuée. Les contractions qu'on peut obtenir sont courtes ; pas de réaction myasthénique. La sensibilité à la douleur et aux courants électriques n'a pas été atteinte.

Pas de troubles sphinctériens.

La vue et l'ouïe sont normales ; l'intelligence est un peu arriérée.

La motilité des bras s'est un peu améliorée ; il a appris à jouer ; il peut porter seul à sa bouche, une cuiller ou une tasse. L'élévation des parties latérales du pied est plus énergique qu'autrefois. Ce n'est pas l'aboulie qui fait croire à une parésie : au contraire, l'enfant, avec bonne volonté, s'efforce d'exécuter ce qu'on lui demande. Le développement psychique a fait d'heureux progrès. Il parle maintenant beaucoup et articule assez bien.

En septembre 1904, je trouve l'enfant fortement grandi, et assez bien développé au point de vue psychique, en excellent état de nutrition, et d'aspect florissant ; parlant beaucoup et bien. Mais pour le reste, le même tableau à peine modifié.

Le 29 mai 1905, j'ai appris la nouvelle de la mort de l'enfant. En janvier, il avait souffert d'une inflammation de la gorge (diphtérie ?), à laquelle avait succédé une inflammation du poumon à marche traînante. L'enfant fut tout le temps alité et alla de plus mal en plus mal. Autopsie impossible.

XIX. — Rothmann (42). - L'auteur a observé une petite fille de 5 mois avec une paralysie congénitale presque complète de toute la musculature du corps, à l'exception du diaphragme, et des muscles innervés par les nerfs crâniens. Les réflexes tendineux étaient absents, l'excitabilité électrique était diminuée quantitativement sans DR. L'autopsie montra l'absence de la rigidité cadavérique, un gros développement du tissu graisseux sous-cutané, des muscles chétifs et pâles. Dans toute la hauteur de la moelle, disparition accentuée des cellules des cornes antérieures, avec multiplication des vaisseaux et atrophie des racines antérieures, avec atrophie marquée et infiltration des muscles par de petites cellules. Disparition commençante des cellules des ganglions avec chromatolyse dans le noyau de l'hypoglosse. Il s'agit d'un processus morbide intra-utérin.

XX. — Reyher et Helmholz (33). — A l'opposé de Bing qui a trouvé une structure histologique presque normale dans un fragment musculaire obtenu par biopsie, et en accord partiel avec Spiller, Reyher et Helmholz ont trouvé, dans un cas grave, terminé par l'autopsie, à côté de régions d'une musculature normale, des altérations plus ou moins accentuées (surtout aux membres inférieurs), striation transversale effacée ou disparue, volume inégal des fibres musculaires; par endroits interruption des fibres musculaires, par du tissu conjonctif abondant, riche en noyaux et par du tissu graisseux.

XXI. — Leo Pollak (38). — Chez un enfant de 4 mois 1/2 se fait remarquer par la grande extension de l'affection, surtout par la participation de quelques territoires musculaires dépendant des nerfs crâniens. Il y avait des troubles fonctionnels dans les muscles du cou, du tronc, de l'abdomen, des membres supérieurs et inférieurs, aussi bien que dans la musculature du visage, probablement aussi dans les lèvres et la langue.

III. — TRAVAUX ITALIENS

XXII. — A. Muggia (33). — Il s'agit d'une enfant née de parents sains, non syphilitiques, avec accouchement normal. L'enfant est née à terme, non asphyxique ; elle pesait 2.900 gr. Deux jours après, la nourrice s'aperçut que l'enfant ne remuait ni les membres inférieurs ni les supérieurs. Toutes les autres fonctions sont normales.

L'enfant grandit toujours régulièrement, mais resta toujours immobile. Elle mourut de bronchite à 4 mois 1/2. L'examen objectif montrait une enfant bien conformée, tissu adipeux, poids, stature normaux, rien aux viscères. Il existe une paralysie presque complète des quatre membres. Aucun trouble de la sensibilité. Les réflexes rotuliens existent, peut-être un peu faibles. Etant donné l'immobilité, on put faire un examen électrique complet, lequel n'a montré aucune modification de l'excitabilité neuro-musculaire, soit faradique, soit galvanique. Pas d'autopsie, par conséquent le diagnostic reste obscur. En éliminant la paralysie obstétricale, la polynévrite, la pseudo-paralysie syphilitique, etc., l'auteur croit qu'il faut admettre qu'il s'agit d'une aplasie de la moëlle.

XXIII. — G. Berti (7). — Garçon de trois jours. Pas d'antécédents, bien développé, naissance normale à terme. Paralysie flasque des bras et des jambes ; flaccidité de tous les muscles. Retrait du sternum et des côtes inférieures pendant l'inspiration. Sensibilité intacte. Réflexes tendineux et cutanés absents, réaction faradique incertaine dans les membres paralysés. Pas de troubles sphinctériens. Après trois semaines, amélioration de la respiration ; le bras répond par quelques mouvements aux excitations ; il y a une légère flexion des doigts lorsque l'on pique la paume de la main. Histoire consécutive inconnue.

XXIV. — G. Berti (7). — Fille de 5 ans 1/2 ; pas d'antécédents familiaux ; naissance normale. Depuis la naissance jusqu'à l'âge de un an, pas de mouvements volontaires du tronc ou des membres, sauf quelques légers mouvements dans un bras et dans les doigts. Les mouvements de la tête sont meilleurs. Amélioration graduelle dans les bras et au bout d'un an et demi signe de vie dans les membres inférieurs. Depuis, progrès net quoique lent. Au bout de cinq ans amélioration nettement plus

rapide. A l'examen, tous les mouvements des membres existent, quoique faibles et lents ; l'enfant peut se tenir debout et se relever du parquet, mal assuré sur ses jambes ; les muscles sont très flasques et très atones. L'excitabilité faradique est diminuée ; les réflexes cutanés existent ; les réflexes rotuliens sont diminués, parfois douteux. Pas de troubles de la sensibilité ni des sphincters. Il y a eu encore de l'amélioration avec l'arsenic et la strychnine.

XXV. — P. Sorgente (49). — A..., garçon de 27 jours. Parents sains, sont issus de germains. Le premier enfant, né dans des conditions normales est mort à 23 jours de bronchite. Le second enfant a 2 ans et de constitution lymphatique. L'enfant examiné est le 3e ; né à terme ; accouchement physiologique ; développement normal ; nutrition bonne. Depuis sa naissance il ne peut remuer ni les bras ni les jambes.

Enfant bien développé et bien nourri ; pannicule adipeux abondant aux jambes, donne l'impression d'un œdème pâteux ; les masses musculaires sont flasques.

Intelligence normale, pupilles réagissant bien à la lumière. La tête est animée de mouvements, pas d'atrophie visible du corps thyroïde. Le thorax, déprimé et rentrant sur les côtés, ne prend aucune part à la respiration qui est de type purement abdominal, avec dépression inspiratoire de la base du thorax, dans le point correspondant aux insertions du diaphragme. Viscères normaux. Le fait qui attire tout de suite l'attention est la paralysie flasque, complète des quatre membres qui, soulevés du plan du lit, retombent comme morts. La sensibilité cutanée est bien conservée, les excitations douloureuses provoquent les plaintes de l'enfant, mais pas le moindre mouvement dans les membres. Si l'on tient l'enfant par les aisselles, on observe encore mieux la flaccidité complète des muscles du cou et des membres. Réflexes tendineux et cutanés abolis ; l'excitation électrique et galvanique ne provoque aucune contraction dans les membres inférieurs, des contractions faibles et incertaines dans les membres supérieurs. Traité à l'hôpital pendant dix jours ; des mouvements se firent voir dans le bras, de la tonicité dans les muscles de la jambe ; la respiration devint du type costo-abdominal. Mort au bout des trois jours suivants, de bronchite. Pas d'autopsie. Cinq heures avant la mort, convulsions générales avec rotation des yeux, secousses de la tête, mouvements tonico-clonique de tous les membres.

XXVI. — P. Sorgente (49). — Six mois après la mort de l'enfant ci-dessus, la mère montre une fille dont elle avait accouché, sans incident, cinq jours auparavant. Elle était bien développée, tétait régulièrement et présentait un tableau clinique semblable à celui de l'enfant

précédent. Les membres inférieurs étaient complètement paralysés alors que les supérieurs avaient encore quelques mouvements. Le thorax était également déprimé et rentrant et les muscles auxiliaires de la respiration paralysés.

Au cours de la grossesse : inappétence, grande débilité, céphalées fréquentes.

Elle dit n'avoir pas senti les mouvements actifs du fœtus, de même qu'elle n'avait pas senti les mouvements de l'enfant A.... ; par contre, elle se souvient d'avoir ressenti les mouvements actifs du premier enfant, mort à 23 jours et de celui qui vit encore. Mort au bout de 15 jours, précédée de phénomènes convulsifs généralisés pendant 24 heures.

XXVII. — Antonio Jovane (24). — Anamnèse : Gennaro Ausiello, 3 mois, de Torre del Greco, parents robustes ; un frère bien portant.

Pas de tuberculose, de syphilis, de paludisme, d'alcoolisme, d'hérédité névropathique. — Pas de maladie de la mère pendant la grossesse. Pas de traumatisme ni d'émotions, accouchement normal. — A sa naissance, apparence normale et florissante. Pas d'anomalie de développement, fonctions physiologiques normales. Il aurait pu être considéré comme un exemple de nouveau-né en parfaite santé, si les parents, par un examen plus attentif, ne s'étaient aperçus d'un phénomène singulier : dès le premier jour de sa naissance, il ne remuait ni les bras ni les jambes qui étaient dans un état de flaccidité et d'abandon. Les excitations n'éveillaient aucun mouvement. La tête également ne pouvait être redressée sur le tronc, elle s'inclinait en avant, en arrière ou sur les côtés selon la position de l'enfant.

Etat actuel, — Enfant de 3 mois. Aspect excellent ; intelligence normale ; nutrition générale bonne. Squelette régulièrement développé. Système lymphatique périphérique normal. Pas d'anomalie dans la mimique faciale. La succion, la déglutition, la défécation, la miction s'accomplissent normalement.

Rien d'anormal à l'examen des organes thoraciques et abdominaux. Ce qui frappe, c'est l'état d'immobilité dans lequel se trouve l'enfant sur les bras de sa mère. Les membres inférieurs sont dans un état de paralysie flasque.

Les membres supérieurs se présentent également comme paralysés, mais un peu moins que les inférieurs, parce qu'une stimulation répétée du bras, de l'avant-bras ou de la main réveille quelques légers mouvements de flexion. La tête se renverse en avant ou en arrière, à droite ou à gauche, selon la position du corps. L'enfant, soutenu par les aisselles et placé debout, ne peut se tenir sur les jambes. Assis sur les jambes de la mère, il s'incurve en avant ; son dos décrit une large courbe à

concavité antérieure et la tête se penche sur la poitrine. L'enfant, en un mot, manque dans les muscles du cou et du tronc, du tonus normal nécessaire à la station droite du corps.

Les muscles auxiliaires de la respiration paraissent aussi paralysés. Dépression inspiratoire du thorax en avant, au point d'insertion du diaphragme. La paralysie de tous les muscles du tronc, de la nuque et des membres est complètement indolore, même à la pression. L'état de nutrition de tous les muscles paralysés et du pannicule adipeux de tous le corps était conservé.

La sensibilité cutanée entièrement conservée. Réflexes crémastériens et abdominaux normaux. Réflexes tendineux abolis presque complètement. Réflexes plantaires abolis. Pas de troubles de la vue. Pupille réagit à la lumière. La réaction électrique galvanique, tant aux membres supérieurs, moins paralysés, qu'aux membres inférieurs, plus gravement atteints, apparait un peu affaiblie ; les contractions au courant faradique sont beaucoup plus faibles.

Mort quelques mois après par broncho-pneumonie.

XXVIII. — C. Cattaneo (12). — Fille de 4 mois ; antécédents tuberculeux dans la famille.

Deux frères vivants, bien portants. Un frère mort à 14 jours (prématuré). Accouchement normal. Pendant la grossesse, la mère n'a pas ressenti les mouvements du fœtus. Nourri au sein et même au biberon à la fin du premier mois. Pas de signe de syphilis. Les selles furent toujours régulières. A la naissance, l'enfant ne remuait ni bras ni jambe. Dans la suite, le père s'aperçut qu'elle remuait un peu le bras. Elle remuait un peu aussi la tête. Pas de douleurs articulaires.

Jamais de fièvre, de vomissements ni de convulsions. Pas de troubles sphinctériens. Ne peut tenir droite la tête, qui tombe en avant.

Examen objectif. — Nutrition générale bonne, pannicule bien développé, musculature bonne. Pas de ganglions.

La peau des muscles et du bas-ventre présente un léger sclérœdème. Muqueuses normales. Squelette normal. Les pupilles réagissent.

Thorax un peu rétréci en haut en entonnoir. Les vertèbres de la région cervicale forment une courbe légèrement accentuée. Mais aucune n'est saillante ni douloureuse. Respiration fréquente, superficielle, surtout abdominale.

Les membres sont froids, immobiles. L'enfant a quelques légers mouvements aux doigts des pieds et des mains. Les quatre membres présentent une paralysie flasque. Les mouvements passifs sont tous possibles. Pas de lésions osseuses ou articulaires. Les pieds sont en extension, les mains en pronation. Intelligence normale.

Réflexes : Rotuliens, olécrâniens, plantaires, abdominaux absents. Pas de troubles de la sensibilité. L'examen électrique montre qu'il faut de forts courants des deux espèces pour obtenir de légères secousses.

Ponction lombaire, rien de particulier.

XXIX. — Simonini (47). — Fille de 10 mois, née d'un père anémique et d'une mère nerveuse. A été précédée de trois frères. Pendant la grossesse, la mère a subi une intervention sur le col de l'utérus. Accouchement normal, à terme, pas d'état asphyxique. Allaitement au sein bien réglé. Les mouvements fœtaux ont été sentis seulement dans les deux derniers mois de la grossesse. Tout de suite après la naissance on remarqua que les bras et les jambes de l'enfant ne tendaient pas à prendre, comme normalement, la position qu'ils ont dans l'utérus ; la tête tombait en tous sens selon la pesanteur ; et quoique la sensibilité parût normale, aucune excitation douloureuse ne pouvait déterminer un mouvement, même léger, dans les membres, qui demeuraient inertes, complètement paralysés. Pas de paralysie oculaire ; les muscles de la face fonctionnaient normalement ; la succion et la déglutition se faisaient bien.

Développement normal du tissu sous-cutané, du squelette et des muscles. Pas de trace de rachitisme ; les pupilles réagissent bien ; examen ophtalmoscopique normal. La tête tombe de tous côtés suivant la pesanteur. L'enfant ne peut se tenir debout ; il fléchit tout de suite au niveau des hanches et des genoux ; cependant les muscles ont leur volume et leur consistance normale, il n'y a pas d'œdème, pas d'augmentation du tissu adipeux.

Les membres inférieurs pendent le long du tronc mais il existe de légers mouvements d'extension et de flexion dans les doigts.

Les réflexes tendineux sont abolis ainsi que le réflexe cutané plantaire, le réflexe abdominal est conservé. Pas de troubles apparents de la sensibilité. Les courants électriques, faradique et galvanique provoquent, s'ils sont forts, des réactions légères dans les membres supérieurs et les muscles de la nuque ; aucune dans les membres inférieurs. Il n'y a jamais eu de crises convulsives. Pas de contracture.

XXX. — Silvestri (46). — Enfant de 45 jours, tares héréditaires : l'aïeule maternelle est morte avec un syndrome addisonnien ; une tante maternelle, atteinte de dystrophie musculaire progressive, est morte de pneumonie il y a 16 mois. Sa mère, rachitique, aurait présenté un peu d'ostéomalacie vers le 8e mois de la grossesse. Le frère aîné, à la naissance, avait un état paralytique plus marqué aux membres inférieurs, puis il s'améliora et ne présenta plus qu'une asthénie générale avec maladie de Erb ; il est mort d'infection digestive. Les 2e et 3e frères sont

un peu rachitiques ; le 4e était myxœdémateux vers l'âge de huit mois ; il cessa de l'être quand sa mère présenta un goître ; guérison par la thyroïdine. Le malade, 5e enfant, est né le 16 octobre 1908. Il a une intelligence normale, et les fonctions de la vie végétative se font bien ; il voit et entend bien. Les réflexes oculaires et pharyngés sont intacts. Les réflexes tendineux sont abolis.

Les mouvements du thorax son très limités ; rien à l'auscultation ; rien à l'examen du ventre ; pas de trace de rachitisme, de maladie de Barlow, d'hérédo-syphilis. Le seul fait saillant, et qui date de la naissance suivant les dires de l'entourage, est une paralysie flasque, étendue à tous les muscles volontaires qui ne sont pas innervés par le bulbe. La nuque, le tronc et les muscles sont dans un état d'inertie complète. Si on soulève l'enfant, la tête et les membres retombent dans tous les sens, suivant la profondeur et le tronc se plie en forme d'arc complet. L'amplitude et l'extension des mouvements passifs est énorme. Contractilité faradique absente.

Traitement par la paragangline Vassale donnée à la mère, et dans une faible mesure, à l'enfant. Amélioration rapide de celui-ci, qui bientôt, fait tous les mouvements. On peut en conclure que parfois la maladie d'Oppenheim est sous la dépendance de troubles ou de lésions des glandes à secrétion interne.

XXXI. — Gayarre (20). — Cas clinique, concernant une fillette de 7 ans. Le fait important est l'incongruence d'une hypotonie très marquée et de symptômes spasmodiques (exagération des réflexes, clonus).

IV. — TRAVAUX ANGLAIS ET AMÉRICAINS

XXXII. — F.-E. Batten (3). — David S..., âgé de 6 ans : il est le troisième d'une famille de quatre enfants ; les autres seraient bien portants. Il n'a jamais été capable de se tenir debout ou de marcher. Il peut s'asseoir mais non s'agenouiller.

Etat actuel. — Le garçon est chétif et petit, incapable de marcher et de se tenir debout. Pour traverser la chambre, il se couche sur le plancher et roule sur lui-même. Il peut se mettre dans la position assise.

Le développement musculaire est très petit et il n'y a pas d'atrophie ou d'hypertrophie localisée. Tous les mouvements peuvent être exécutés avec les bras. Il est incapable d'étendre les jambes ou les cuisses à cause de la faiblesse du quadriceps fémoral et il ne peut pas fléchir les cuisses sur l'abdomen. Les extenseurs et les fléchisseurs du pied sont assez bons et les orteils peuvent être remués spontanément. Les muscles dorsaux et abdominaux sont faibles. Tous les mouvements de la face sont bien exécutés.

Réactions électriques. — Une contraction peut être obtenue à un très fort courant faradique dans la plupart des muscles. Mais on ne peut obtenir de contraction dans le quadriceps fémoral, ni dans les muscles fessiers. Le K. C. C. est plus grand que le A. C. C. Réflexes rotuliens absents. Réflexes plantaires en flexion.

XXXIII. — Batten (3). — Samuel T..., âgé de 7 ans. Enfant petit à sa naissance, jambes toujours contractées ; jamais capable de marcher. Le 9e de 11 enfants. Seul membre de la famille ainsi atteint. Pas d'accidents à sa naissance ; nourri au biberon.

Etat actuel. — Membres petits et atrophiés. Os petits. Mains et pieds longs. Face quelque peu sans expression et les yeux sont proéminents mais tous les mouvements de la face peuvent être exécutés. Il est incapable de marcher debout et il s'avance avec les genoux pliés sur les cuisses. Les bras sont très maigres et atrophiés, les muscles sont petits et souples. Tous les mouvements peuvent être exécutés et il n'y a pas d'atrophie ou d'hypertrophie localisée d'aucun muscle. Omoplates non détachées. Les jambes sont très maigres, les genoux ne peuvent pas être redressés à cause de la contraction du jarret. La plupart des mouvements

peuvent être exécutés ; mais l'enfant ne peut étendre la jambe à cause de la contraction des fléchisseurs. Membres ni bleus, ni froids. Réflexes rotuliens absents. Réflexes plantaires, tantôt en flexion, tantôt en extension. Tous les muscles réagissent à un courant faradique modérément fort et le K. C. C. est plus grand que A. C. C.

XXXIV. — Batten (3). — Etat en 1896. H. G., âgée de 6 ans. Elle serait née « exactement comme elle est maintenant ». Elle n'a jamais fait aucun progrès.

Elle ne s'est jamais tenue seule debout ; mais elle peut se mouvoir sur le parquet, dans la position assise, en s'aidant de ses mains. Elle ne peut se relever pour s'asseoir mais s'y tient lorsqu'on l'y place. Elle a toujours pu remuer ses deux jambes et ramasser de petites choses avec ses deux mains. Peut manger seule, essaie de tricoter et de coudre. Se couche toujours avec les genoux en partie fléchis et les pieds repliés sur la jambe. La mère dit qu'elle est beaucoup plus intelligente que d'autres enfants. A parlé distinctement à deux ans, mémoire bonne. Toujours grêle, n'a pas maigri récemment. Jamais de convulsions. Pas de douleurs excepté à une ou deux reprises dans le genou droit. Pas de troubles sphinctériens. C'est la 10e de 11 enfants. Née à terme, présentation du siège, les pieds étendus. Pas de forceps. Jamais de fièvre. Allaitée dix-huit mois. Tous les enfants vivent et sont bien portants. Père bien portant. Pas d'histoires de paralysie dans la famille.

Etat actuel. — Très petite pour son âge. Circonférence de la tête : 48 centim. Yeux proéminents. Pas de paralysies. Reste assise quand on la met dans cette position, ou se couche sur le dos les jambes fléchies. Tous les os semblent petits. Pas d'incurvation de la colonne. Les pieds et les mains paraissent remarquablement longs. Les genoux et les hanches ne peuvent être complètement étendus. Atrophie musculaire générale. Bonne coordination. Sens musculaire normal. Réflexe rotulien non obtenu, non plus que le réflexe plantaire. Pas de troubles des organes des sens. Viscères normaux.

Etat mental. L'enfant semble en retard, probablement par négligence de son éducation. Répond très bien aux questions.

XXXV. — W.-G. Spiller (50). — Garçon de vingt-deux mois. Pas d'antécédents héréditaires. Naissance à terme, normale, nourri au sein jusqu'à son entrée à l'hôpital. Quand on lui a donné du lait de vache, dans le but de le sevrer, il le vomissait toujours, et depuis qu'il a été privé du sein, il a avalé avec difficulté. Jamais il n'a pu tenir quelque chose dans sa main. A 5 mois, il ne semblait pas prendre connaissance des choses comme il aurait dû. A l'examen l'enfant est bien développé.

Les muscles ne semblent pas atrophiés et les membres supérieurs et inférieurs sont de bon volume mais leur chair est molle et flasque. Les jambes se meuvent volontairement et à toutes les jointures ; il y a seulement de la faiblesse. Les réflexes rotulien et achilléen sont absents des deux côtés, et tout essai pour obtenir le réflexe patellaire fait que l'enfant retire le membre inférieur de chaque côté avec une force considérable quoique non normalement. L'excitation plantaire détermine de l'extension du côté gauche, mais le mouvement est incertain du côté droit. En piquant les membres on voit qu'ils sont retirés avec une force considérable. La constipation est probablement en rapport avec l'atonie des parois abdominales. La gauche peut être mise positivement en hyperextension des deux côtés. L'hypotonicité de tous les membres, spécialement des membres inférieurs est très grande. Chaque membre inférieur peut être facilement plié de telle façon que le devant de la cuisse et de la jambe est placé en contact étroit avec le tronc et que le pied est placé derrière la tête sans causer aucune gêne à l'enfant. Les membres supérieurs se meuvent volontairement, plus librement que les inférieurs. L'enfant peut s'asseoir seul une minute ou deux, et seulement quand il est mis en équilibre, mais sa tête tombe légèrement en avant. Il semble parfois remarquer une montre tenue sous ses yeux. Strabisme convergent. Il est et a toujours été incapable de se tenir debout. Les muscles des jambes réagissent au courant faradique. Mort le 5 août après des accidents fébriles.

Le cas de Spiller a été très discuté et plusieurs auteurs refusent de le reconnaître comme appartenant au syndrome d'Oppenheim, surtout en raison de l'état intellectuel du petit malade et des troubles oculaires. On a envisagé la possibilité d'une idiotie amaurotique familiale.

Spiller a maintenu son opinion en particulier dans le *Neurol. Centralblatt*, 1907, p. 508, en essayant d'interpréter les différents symptômes anormaux présentés par le malade.

XXXVI. — Carey Coombs (11). — Fille de dix ans. Rien de particulier dans la famille. Accouchement normal, sans forceps. Une demi-heure après sa naissance, on remarque qu'une de ses mains était particulièrement flasque. Quand elle commença à marcher, on remarqua

que ses jambes se dérobaient sous elle. Sa mère éprouvait souvent de la difficulté à mettre à l'enfant ses souliers et ses chaussettes, parce que les jambes étaient flasques et faibles. Quand elle eut deux ans, on remarqua que ses mollets étaient très petis.

Jusqu'à l'âge de 7 ou 8 ans. ses articulations tibio-tarsiennes se retournaient si facilement que cela constituait une gêne ; elle tombait souvent et son assiduité à l'école souffrait, par suite de cela, mainte interruption. Ses mains ont toujours été un sujet d'amusement pour ses amies, et ses parents furent obligés d'interdire cette exhibition à ses camarades d'école. En dépit de la laxité musculaire, jamais il ne s'est produit de luxations. Elle n'a jamais eu de troubles de la vision et n'a jamais louché. La voix ne s'éteint pas après un usage prolongé, et il n'y a pas de difficulté pour la mastication. On a cependant remarqué qu'elle ne pouvait pas tousser fortement. Son appétit est bon et elle n'a jamais fait de maladies sérieuses. Son état mental est tout à fait normal. Sa mère l'amène à l'hôpital à cause de la faiblesse de ses mains, qui est telle, qu'elle ne peut pas s'habiller toute seule. Elle peut soulever des objets légers, comme une tasse à thé. Mais elle ne peut rien faire avec des poids plus lourds, par exemple un seau d'eau. Elle peut marcher trois kilomètres, au maximum, sans être extrêmement fatiguée.

Elle est de taille moyenne, sa face n'est pas remarquablement maigre et quoique l'orbiculaire des paupières semble relâché et atonique, il n'est pas possible de démontrer la faiblesse d'aucun des muscles dépendant des nerfs crâniens. Les muscles masticateurs, aussi bien que ceux de la langue et des lèvres, ne sont pas atoniques d'une manière appréciable. C'est quand on examine les membres supérieurs que l'on trouve les plus frappantes anomalies. Il y a une imperfection générale des forces accompagnée d'un faible développement des muscles — et proportionné à lui — c'est-à-dire les muscles de la main et ceux qui déterminent les mouvements du poignet, sont plus petits, et en même temps plus faibles que ceux du bras. A la différence des troubles musculaires de la poliomyélite antérieure aiguë et chronique et de la plupart des dystrophies musculaires, le processus ne frappe pas tel muscle particulier ou tel groupe musculaire ; la faiblesse et le retard de développement sont distribués d'une manière égale : sauf ce fait déjà mentionné que les parties distales du membre sont plus atteintes que les parties proximales.

Il y a une absence absolue de contractures habituellement associées à l'atrophie musculaire. Quoique les muscles soient faibles et mal développés, ils ne le sont que relativement ; la pression, quoique très faible, existe ; et les muscles, quoique petits et hypoplastiques, ne manquent pas complètement. A la palpation, ils peuvent être sentis directement, quoiqu'ils soient petits et molasses ; la sensation est différente de celle que donnent les muscles atrophiés. Ces remarques, quoique s'appliquant

spécialement à la musculature des membres supérieurs, sont aussi vraies pour l'état général des muscles des membres inférieurs et du tronc, particulièrement des premiers. Le caractère le plus remarquable de cet affaiblissement, cependant, n'est ni la perte de volume, ni la perte de force mais la remarquable hypotonie des muscles ; il en résulte une liberté anormale des mouvements passifs dans les diverses articulations.

C'est aux articulations des doigts et des poignets que l'on trouve la plus grande mobilité ; chaque doigt peut être retourné en arrière jusqu'à ce que le bout touche le dos de la main juste au-dessus de l'articulation métacarpo-phalangienne. De même la main peut être étendue sur l'avant-bras jusqu'à ce que les articulations touchent le dos du poignet. La flexion au poignet est également libre, la paume de la main peut être pressée contre la face antérieure du poignet. Les doigts peuvent être écartés fort loin les uns des autres ; la main peut être roulée en un cylindre avec la paume en dedans et le dos en dehors, la pointe du petit doigt se projetant au-delà du bord cubital. La pouce aussi peut être tordu en toutes sortes de positions fantastiques. Au coude, l'olécrâne arrête le membre quand on le renverse en arrière ; mais les mouvements latéraux ont une liberté anormale, de sorte que l'avant-bras peut être amené jusqu'à ce qu'il forme un angle considérable avec l'axe du bras. L'avant-bras peut aussi être mis en pronation forcée. A l'épaule il n'y a rien de particulier à noter.

Les membres inférieurs sont hypotoniques, mais pas au même degré que les bras ; les muscles du mollet, comme les extenseurs et les fléchisseurs de l'avant-bras, sont petits et mous. Les orteils peuvent être ramenés sur le dos du pied, ils peuvent être écartés et le pied peut être replié de la même façon que la main. Les mouvements de l'articulation tibio-tarsienne sont aussi anormalement libres ; les péroniers par exemple, sont lâches et permettent facilement le déplacement du pied en une position exagérée en varus-équin. Les genoux fournissent une bonne preuve de ce que chez ce malade, la mobilité d'une articulation est limitée non par le tonus musculaire, mais par l'anatomie actuelle elle-même de l'articulation. La récurvation est possible, mais pas au-delà du point permis par les ligaments du genou, en quoi elle semble différer en degré de la récurvation, vue quelquefois dans le tabes dorsal et appelée par Fraenkel « hypotonie musculaire ». La rotule peut être déplacée latéralement à un degré anormal. A la hanche, un très haut degré de mobilité est possible, l'abduction et l'adduction étant permises dans un large segment de cercle ; la liberté de la rotabilité en dedans est prouvée par la remarquable position accroupie prise naturellement et habituellement par la maladie. Au lieu de s'asseoir sur le plancher avec ses pieds par devant elle, elle appuie son corps non seulement sur les fesses mais aussi sur la surface postéro-interne des cuisses et sur la face interne des

genoux, des jambes et des pieds, les genoux étant fléchis, c'est-à-dire que le membre inférieur peut être tourné en dedans, à la hanche, suivant un angle de 90°. Une telle posture serait impossible si les rotateurs en dehors de la hanche possédaient leur degré normal de tonicité.

Les muscles du tronc se sont moins écartés du chemin du développement naturel : pourtant, là aussi, il y a des signes très distincts d'hypotonie. Le plus notable de ceux-ci est peut-être l'exagération de la courbe antéro-postérieure de la colonne vertébrale dans la position debout ; dans la région lombaire, elle se courbe en avant assez pour qu'il y ait un creux profond au-dessus des articulations sacro-iliaques. Cette lordose est de nature semblable à celle que l'on voit dans les cas d'atrophie musculaire pseudo-hypertrophique et est due, comme dans cette dernière affection, à l'atonie des fessiers, des redresseurs de la colonne vertébrale et des muscles de la paroi abdominale antérieure. Ces derniers sont mous, même quand la malade fait son possible pour durcir la paroi abdominale et en outre ils supportent une extension beaucoup plus considérable qu'il n'est possible chez un sujet normal ; car elle peut se plier en arrière jusqu'à ce que son épine dorsale vienne à angle droit avec ses cuisses. Ce qui prouve la faiblesse de ses muscles redresseurs de la colonne vertébrale, c'est l'inclinaison du tronc en avant quand elle est assise sur une chaise. Les muscles de l'omoplate sont petits des deux côtés, laissant les épines scapulaires proéminer d'une façon exagérée. Les omoplates sont écartés du tronc mais pas au degré extrême que l'on rencontre souvent dans plusieurs formes d'atrophie acquise. Les muscles respiratoires semblent agir normalement et il n'y a pas de trouble dans les fonctions des sphincters.

La coordination est aussi bonne que possible et la marche ne montre rien d'anormal. Je n'ai pas observé de tremblement fibrillaire, ni de tremblement plus grossier. Le réflexe rotulien existe des deux côtés et vif : le réflexe achilléen existe ; mais il n'y a pas de clonus du pied, et le réflexe plantaire est normal des deux côtés. Je n'ai pu obtenir aucun des réflexes habituels aux membres supérieurs.

Les réactions électriques recherchées par le Dr G. Parker, montrèrent une diminution de l'excitabilité égale pour les deux courants, proportionnée à la diminution de volume et de force des muscles. L'excitabilité et la conductibilité du tonus nerveux n'étaient pas altérées.

Il n'y a pas de diminution ou de perversion de la sensibilité spéciale ou cutanée et sauf l'état des muscles il n'y a aucune espèce de trouble trophique.

Quant au progrès de la malade il n'est pas douteux qu'elle tend à s'améliorer. Le massage semble avoir produit une augmentation de la force musculaire dans les jambes ; les mains ne semblent pas répondre au traitement. Suivant la description de la mère, les muscles ne sont

pas devenus plus flasques depuis l'âge précoce où l'on découvrit pour la première fois quelque chose d'anormal. Il est donc vraisemblable que dans les années qui suivront elle deviendra un peu plus forte ; mais qu'il n'est pas possible qu'elle atteigne jamais une force musculaire normale.

XXXVII. — Collier et Wilson (15), p. 26, cas 10. — Garçon de 4 ans. Pas d'antécédents de syphilis. Pas de fausse couche de la mère, ni d'enfant mort-né. Trois enfants dont deux sont bien portants. Le malade est le second des trois. Né à terme, accouchement normal. Bien constitué, mais chétif, il a eu rougeole, bronchite, coqueluche, varicelle et pneumonie. Il a commencé à parler à l'époque normale. Depuis l'époque de sa naissance, la mère remarqua que les jambes prenaient spontanément une attitude de flexion à la hanche et au genou et une extrême flexion de la tibio-tarsienne, de sorte que le dos du pied touchait le tibia. Les bras et les jambes étaient très faibles et toujours absolument flasques. Il ne pouvait pas tenir la tête relevée et son corps faisait bosse lorsqu'il était assis. Il a fait graduellement des progrès depuis la naissance, mais il ne pouvait pas se tenir debout plus d'une seconde ou deux. Pas de douleurs, pas de troubles sphinctériens. Les jambes étaient souvent froides et bleues et il avait eu beaucoup d'engelures. La mère est sûre qu'il n'a jamais eu de perte de sensibilité dans les jambes. Il a toujours été vif et intelligent.

Examen : Enfant bien conformé ; dents très cariées avec des cannelures transversales. Rien dans les viscères.

L'abdomen est en forme de bateau et la taille en « taille de guêpe » par suite de la proéminence du rebord costal et de la laxité des muscles de la paroi abdominale. Intelligence normale. Pas de convulsions. Pas de troubles dans la face, ni dans les yeux.

La musculature, dans toute l'étendue du corps et des membres, est petite et semble absolument atone. Les ligaments articulaires sont relâchés, de sorte que les membres peuvent être placés dans toute sortes de positions fantastiques sans déterminer aucune gêne. A la palpation il est impossible de distinguer nulle part le tissu sous-cutané et les muscles, même quand ceux-ci sont en état de contraction volontaire. Les régions musculaires ont une consistance particulièrement douce et molle, tout à fait différente de celle que donnent la jambe d'un enfant normal. Un membre, secoué par son extrémité proximale, peut être secoué comme un fléau.

Contracture marquée du psoas-iliaque, des adducteurs et du mollet des deux côtés. Tous les mouvements volontaires de tous les muscles du corps peuvent être accomplis rapidement dans une étendue normale — en tenant

compte des contractures sus-mentionnées, — mais leur puissance est très faible.

Pas de difformités ; la colonne vertébrale se courbe dans la position assise, mais la courbe disparaît quand on soulève l'enfant par les épaules. Les os sont petits et facilement pliés. Le radius et le cubitus, le tibia et le péroné des deux côtés sont facilement mis en contact par pression entre le pouce et l'index. La radiographie montre l'ossification normale pour l'âge. Pas de trouble de la sensibilité, mais il faut remarquer que l'enfant ne montre aucune inquiétude, n'accuse aucune douleur aux forts courants faradiques. Le sens des attitudes et le sens musculaire étaient peut-être en défaut. Excitabilité faradique considérablement diminuée. De forts courants sont nécessaires pour produire les contractions. L'excitabilité galvanique est nettement inférieure à la normale, sans modification de la réaction polaire. Réflexes tendineux très affaiblis. Réflexes abdominaux existent. Réflexe cutané plantaire douteux, probablement flexion. Pas de clonus. Sphincters normaux.

XXXVIII. — Collier et Wilson (15), p. 31, cas 11, et Whait (55). — Garçon de 7 ans. Plusieurs membres de la famille de la mère sont incapables de fermer les yeux convenablement ; la mère était très faible de ses membres quand elle était enfant, mais elle est complètement guérie. Trois enfants, le malade est l'aîné. Le second, une fille, aurait eu quelque chose dans les membres ; mourut à deux ans. Le troisième enfant est mort quelques jours après sa naissance. Le malade est né dans le Sud-Africain, pendant la guerre. Sa mère a été soumise à des fatigues et à des privations pendant sa grossesse. Né à terme.

Aussitôt après la naissance, on remarque que la tête est grosse et lourde et qu'il ne peut la redresser. Bientôt après on s'aperçoit qu'il est extraordinairement flasque et qu'il n'a pas de force pour se remuer, excepté son dos qui est la partie la plus solide. Il n'a rien pu tenir dans ses mains jusqu'à l'âge de sept ans. Après la naissance on constata un double pied-bot ; ténotomie à un an. Toujours intelligent ; n'a jamais pu marcher, lente amélioration.

A l'examen : tête grosse, muscles de la face affaiblis ; impossibilité complète de fermer les yeux. Flaccidité et faiblesse générale, marquée surtout aux membres supérieurs, où toutes les articulations sont comme des fléaux. Dans les membres inférieurs, les muscles au-dessus du genou sont flasques, mais il y a des contractures marquées des muscles des jambes, les deux pieds se trouvant dans une situation pendante et renversée. Les muscles sont petits et mous, et il est impossible, par la palpation, de distinguer entre le muscle, la peau et le tissu sous-cutané sous-jacent. Chaque muscle se contracte volontairement, mais si faiblement qu'aucun acte utile ne peut être accompli avec les membres.

Tous les muscles réagissent aux courants faradiques, mais il faut employer une excitation beaucoup plus forte que normalement pour provoquer une contraction. L'enfant semble capable de supporter les courants faradiques beaucoup plus aisément qu'un enfant normal.

L'aspect de la face est particulier : la région frontale est trop large, la partie inférieure de la face et le menton trop petits. La bouche est toujours ouverte. La distance du processus articulaire de la mandibule à l'angle était si courte que, en fermant les dents, les molaires postérieures venaient en contact, tandis que les incisives étaient encore écartées de plus d'un centimètre. Cet état peut avoir été une particularité de développement, ou bien peut être résulté de la contracture des masséters et des ptérygoïdiens empêchant la croissance de la branche verticale du maxillaire. La face triangulaire, la bouche ouverte et la faiblesse des muscles de la face donnent à l'enfant une expression imbécile, sans aucun rapport avec le degré très satisfaisant d'intelligence qu'il possède. Tous les muscles de la face se contractent volontairement mais très faiblement. Les yeux ne peuvent pas être fermés complètement et, quand il crie, l'absence de toute contorsion faciale est des plus remarquable. L'enfant parle bien mais avec une articulation défectueuse, dûe visiblement à son impossibilité de fermer les lèvres et de faire se toucher les dents de devant.

Les sens spéciaux sont normaux. Pas de strabisme ni de nystagmus. Sensibilité normale avec cette réserve qu'une forte excitation faradique semble être supportée très facilement. Pas de troubles sphinctériens. Réflexes cutanés normaux ; réflexes tendineux entièrement abolis. L'enfant a été opéré de phimosis : on s'est aperçu qu'il était hémophile ; l'hémorragie ne s'arrêta pas pendant plusieurs jours.

Depuis cette époque jusqu'à maintenant, il y a eu une amélioration lente et régulière, et actuellement l'enfant peut se servir de ses mains. Il ne peut encore se tenir debout, et sa difformité étant le principal obstacle, une double tarsectomie a été récemment pratiquée. Dès le début de 1907 on a noté pour la première fois qu'un faible réflexe rotulien peut être obtenu des deux côtés. Ce réflexe peut être, maintenant, obtenu facilement. Les autres sont encore absents. En mars 1908 le malade fait encore des progrès et il peut marcher un peu avec un support.

XXXIX. — Collier et Wilson (15), p. 34, cas 12. — Garçon de 5 ans et 3 mois. Parents bien portants. Ils avaient 7 enfants, le malade est le 5e. Deux sont morts en bas âge, les autres bien portants : grossesse normale, accouchement naturel et à terme. Enfant nourri au sein jusqu'à 15 mois. Dès les premiers mois, la mère observa qu'il pouvait mettre ses jambes dans des positions extraordinaires, et que ces jambes étaient

faibles. Il ne put jamais se tenir debout sans s'appuyer à quelque chose, encore fut-ce assez tardivement. Il n'a jamais pu marcher seul. Jamais de convulsions ; sens spéciaux et nerfs crâniens normaux. Musculature faciale bien développée. Pas de troubles de la déglutition. Pas de difficulté pour parler ou pour avaler et la langue, qui était tirée droite, était de volume normal et sans tremblement.

Tous les muscles des extrémités supérieures étaient au dessous du volume normal ; mais tous les mouvements volontaires pouvaient être accomplis avec une étendue normale et une puissance convenable. Il y avait l'hypotonie la plus absolue de tous les muscles avec un relâchement marqué de tous les ligaments, de sorte que toutes les jointures étaient plus ou moins semblables à des fléaux. Les membres supérieurs pouvaient être pliés derrière le dos et mis dans beaucoup de positions extraordinaires sans causer la moindre douleur.

Les muscles du cou et du tronc étaient minces et faibles. Il pouvait tout juste lever la tête au dessus du lit, quand il était couché sur le dos et il s'asseyait avec difficulté, le corps étant tassé avec une tendance à la cyphose.

Les muscles des membres inférieurs étaient flasques, mais ils donnaient au palper une sensation plus ferme que les muscles du membre supérieur. Il y avait une légère contracture des fléchisseurs de la cuisse et du mollet, et une contracture plus marquée des muscles des pieds donnant naissance à un degré considérable de pied-creux. Tous les mouvements volontaires sont possibles et d'étendue suffisante, sauf dans la mesure où ils sont arrêtés par les contractures, et leur puissance est bonne, mais les extenseurs sont plus faibles que les fléchisseurs, dans toutes les articulations. Diminution marquée de l'excitabilité faradique des muscles ; l'enfant ne donne pas de signes de douleurs quand on applique de forts courants faradiques. Réactions galvaniques normales. Sensibilité normale ; pas de troubles sphinctériens ; réflexes cutanés normaux ; réflexes tendineux abolis. Le malade s'améliore d'une façon marquée sous l'effet du traitement.

XL. — Collier et Wilson (15), p. 35, et Beevor (5). — Fille âgée de 20 mois ; parents bien portants, pas de maladies analogues dans la famille. Enfant unique ; grossesse normale ; les mouvements du fœtus avaient été perçus. Née à terme, nourrie au sein pendant 10 mois. A 1 an, bronchite qui dure 1 mois. Pas d'éruption, pas de fièvre, mais à la fin de la maladie on remarqua qu'elle ne pouvait pas du tout remuer les jambes. Les bras n'avaient pas été atteints. Pendant les 6 mois suivants, il n'y avait absolument aucune force de mouvements dans les jambes ; amélioration dans les 2 mois qui précèdent son entrée à l'hôpital.

Les sens spéciaux et les nerfs crâniens sont normaux ; intelligence bonne.

Rien à la face, force conservée dans le cou et dans le tronc. Tous les mouvements des membres supérieurs sont accomplis avec assez de force ; mais les bras sont flasques, et les mouvements dans toutes les directions sont beaucoup plus libres que normalement. Il y a de l'hyperextension aux deux coudes et si, avec le bras tenu dans la main de l'observateur, on laisse l'avant-bras tomber passivement en arrière dans la position d'extension, l'olécrâne vient en contact avec l'humérus, avec un choc qu'on peut entendre, ce qui montre l'état de flaccidité des muscles. Les deux membres inférieurs sont dans un état de paralysie flasque marquée : ils peuvent être placés et demeurer sans douleur, dans les positions les plus bizarres. Les deux pieds peuvent être mis en flexion dorsale avec facilité au point que toute la longueur du dos du pied vient en contact avec le tibia. La position que prennent habituellement les membres est celle d'une légère flexion, avec une extrême rotation en dehors aux hanches, les genoux légèrement fléchis.

Aux membres inférieurs, les muscles sont atoniques. Les membres ont une consistance particulièrement douce et molle : la peau, le tissu sous-cutané et les muscles sous-jacents ne peuvent être distingués par le toucher. Les mouvements sont faibles. Néanmoins, le contrôle volontaire est considérable. Elle peut fléchir et étendre toutes les articulations sans exception, et mettre les cuisses en abduction et en adduction. Légère contracture des fléchisseurs à la hanche et aussi un peu au genou.

Pas d'atrophie musculaire. La partie inférieure du grand pectoral et les muscles postérieurs de l'aisselle sont aussi bien développés que les autres muscles des membres. Les mains et les pieds sont extrêmement flasques quand on les secoue.

Sensibilité normale ; les courants faradiques sont supportés avec une grande indifférence. Réflexes tendineux abolis ; réflexes plantaires en flexion.

L'excitabilité faradique des muscles est conservée, mais une puissante excitation est nécessaire pour produire une petite secousse. Tous les muscles répondent au courant galvanique avec une réaction polaire normale et sans aucune contraction lente. Grosse amélioration par le traitement. Les réflexes du-poignet et du coude reviennent ; le réflexe rotulien fait encore défaut.

XLI. — Théodore Thompson (52). — Fille de 14 mois, fut portée à l'hôpital for Sick Children, Great Ormont Street, le 15 juillet 1907. La mère se plaint que l'enfant est flasque et assoupie. Un médecin lui dit que son enfant est plus petite qu'elle ne devrait être et qu'elle est atteinte de rachitisme.

Née à terme, l'enfant fut nourrie au sein jusqu'à l'âge de 11 mois ; elle fut alors sevrée et nourrie de lait, pain et beurre et de jus de viande. La mère avait été chloroformée à la naissance de l'enfant ; mais autant qu'elle pouvait le savoir, le forceps n'avait pas été employé.

La première chose qu'elle remarqua de mal chez l'enfant fut qu'elle ne commença pas à s'asseoir à l'âge de 3 mois, comme avaient fait ses deux autres enfants ; et jusqu'à l'âge de 13 mois aucun essai ne fut fait pour s'asseoir. Les jambes de l'enfant avaient toujours été flasques et relâchées. Il n'y avait jamais eu de convulsions ; et il n'y avait jamais eu de troubles des intestins ou de la digestion, excepté que les selles avaient une forte odeur. A l'âge de 12 mois, l'enfant eut la rougeole et depuis elle a toussé quelque peu.

La mère est mariée depuis 6 ans et a eu deux autres filles âgées de 5 et 3 ans. Toutes deux sont fortes et en bonne santé. Il n'y avait pas d'histoire de maladie nerveuse, ni dans la famille du père ni dans celle de la mère.

Etat actuel. — L'enfant est assez petite pour son âge, mais elle est bien nourrie. Son intelligence semble normale. La peau est douce et saine. La tête mesure 43 centimètres de circonférence et la fontanelle antérieure est presque fermée. Les os sont normaux, et il n'y pas d'élargissement des lignes épiphysaires. Le cœur et les poumons sont normaux ; le foie et la rate ne sont pas augmentés de volume. L'abdomen n'est pas développé avec excès.

De profondes modifications se trouvent dans le système nerveux. Les mollets sont mous et doux au toucher, et il est impossible de déterminer les contours des muscles quand ils se contractent, soit volontairement, soit par l'excitation électrique. Dans les membres inférieurs, il n'y a pas de groupes musculaires définis d'atteints ; mais les muscles extenseurs et fléchisseurs des jambes et les extenseurs des cuisses sont mous et flasques. Les jarrets et les adducteurs de la cuisse ne semblent pas atteints et leur surface peut être facilement délimitée sous la peau quand ils se contractent. Ni les muscles abdominaux, ni les intercostaux ne sont atteints et les mouvements de la respiration sont tout à fait normaux. Il y a une courbe cyphotique étendue du sommet à la base de la colonne vertébrale, et même à 14 mois l'enfant ne pouvait pas s'asseoir sans aide. Les omoplates ne sont pas écartées du tronc et le contour du deltoïde peut être senti sous la peau quand il se contracte. Les autres muscles des bras, des avant-bras et des mains sont amaigris, mous et flasques, Les muscles du cou sont faibles et la tête de l'enfant vacille souvent de côté. Les muscles de la face ne sont pas atteints.

La diminution de volume des muscles est considérable, mais elle n'est pas du degré extrême qu'on voit dans les dystrophies ou dans les atrophies musculaires d'origine spinale. La force musculaire semble

partout moindre que normalement ; mais l'enfant peut serrer fortement. Le caractère le plus net est une perte de tonicité des muscles, de sorte qu'un degré anormal de mouvement passif est possible aux diverses articulations. Ainsi, le dos du pied peut facilement être mis en contact avec le tibia, sans causer aucune douleur à l'enfant. Un léger degré de genu recurvatum peut être produit, l'étendue de l'hyperextension étant limitée par les ligaments de l'articulation. Le dos de la main peut être retourné de telle façon qu'il touche la surface d'extension de l'avant-bras, et l'avant-bras peut être mis légèrement en hyperextension. Ces mouvements passifs d'extension supposent certainement un élargissement correspondant des surfaces articulaires ; mais il est possible que cela résulte secondairement de la laxité des muscles.

Les réactions électriques des muscles sont intéressantes. L'excitabilité faradique est diminuée. Mesuré avec l'alternateur faradique du Dr Reginald Morton, une contraction peut être justement obtenue avec un courant de 1.4 ma., tandis qu'un muscle normal donne une réponse vive avec 0.6 ma. Un autre caractère est la faculté pour l'enfant de supporter de forts courants faradiques, sans être incommodée. Ainsi, elle fait peu d'attention quand les muscles sont explorés avec un courant faradique de 4 ma., force qui, sur cet instrument, ferait crier de douleur un enfant normal. L'excitabilité galvanique est également diminuée, mais la réponse est une contraction tout-à-fait vive et pas du tout paresseuse. Une telle contraction est obtenue avec un courant de 2.5 ma., tandis que pour un muscle normal une réponse vive peut être obtenue avec 1 ma. Il n'y a pas d'altération dans les réactions polaires, la contraction de fermeture à la cathode étant aussi forte que la contraction de fermeture à l'anode. Il n'y a pas d'altération dans l'excitabilité faradique ou galvanique des troncs nerveux.

Sensibilité. — La sensibilité au toucher est normale. Piqué avec une épingle, l'enfant commence à crier et sent fortement la piqûre. C'est un piquant contraste avec son indifférence quand il est exploré avec le fort courant faradique, et cela suggère que peut-être le mécanisme sensoriel périphérique dans les muscles n'est pas développé, tandis que dans la peau il n'est pas affecté.

Réflexes. — Les réflexes rotuliens furent obtenus des deux côtés ; mais on ne put obtenir de réponse par l'excitation de la plante du pied.

Evolution. — L'enfant fut traitée par le massage et les toniques. Quand elle fut vue en novembre 1907, c'est-à-dire à l'âge de 18 mois, elle s'était beaucoup améliorée. Elle pouvait s'asseoir seule et faisait en outre des essais pour se tenir debout. En faisant cela, la courbe cyphotique dorsale disparaissait et il y avait de la lordose dans la région lombaire de la colonne vertébrale. Elle pouvait dire quelques mots et semblait faire des progrès.

XLII. — Wynter (57). — Fille âgée de 15 mois, admise à Middlesex-Hospital le 11 septembre 1907, pour faiblesse générale et retard de développement. Les parents, une sœur et un frère sont tout à fait bien portants. L'enfant a été soignée pendant deux mois à l'Hôpital for Sick Children et il fut constaté qu'elle devenait plus faible et plus chétive. Le caractère frappant dans son état est la flaccidité des muscles et la liberté de mouvement des articulations qui permet la flexion et l'extension au-delà des limites normales, de sorte que les orteils peuvent être mis en contact avec le devant de la jambe et les doigts avec le dos de l'avant-bras, tandis que les jambes peuvent être pliées jusqu'au menton. L'enfant peut s'asseoir et marcher et il est gai et intelligent. La face n'est pas atteinte. Les muscles des jambes, quoique flasques, montrent un volume suffisant et répondent aux impulsions volontaires. Ils ne se contractent pas aux forts courants faradiques et des courants modérés ne causent pas de douleurs. Un compte-rendu complet de ce cas sera publié dans le Brain.

Dans la discussion, le Dr Morley Fletcher demande si ce cas ne pourrait pas être regardé comme un rachitisme grave atteignant les muscles au lieu des os. Il y a des cas de rachitisme qui ressemblent étroitement à ce cas. Il a vu un grand nombre de cas avec amyotonie et grande flaccidité des muscles qui se sont améliorés sous l'influence d'un traitement approprié au rachitisme.

XLIII. — Thos. J. Orbison (37). — I. L., fille de 4 ans (septembre 1908). Son père est mexicain ; il a eu la blennorrhagie et la syphilis, il y a vingt ans. Il a fait longtemps des excès alcooliques. La mère est une allemande bien portante. Elle n'a pas eu de fausse couche ; elle a quatre autres enfants qui sont normaux. La malade est la troisième. Les mouvements furent sentis pendant la grossesse. L'enfant naquit à terme, sans forceps. On crut qu'elle était morte parce qu'elle ne criait, ni ne bougeait. Jusqu'à six mois, les parents la considérèrent comme normale. A cette époque, elle fut exposée à un long et chaud voyage en wagon au soleil. A un an, elle commence à avoir des convulsions. Elles furent toujours localisées au côté droit et commençaient par des secousses de la face et du bras. Pendant leur durée, on observa de la respiration stertoreuse et une inclinaison marquée de l'enfant vers le côté droit. Ces crises se renouvelèrent très souvent pendant un mois. A ce moment un médecin aurait prescrit un traitement qui aurait arrêté ces convulsions. L'enfant ne s'est jamais assise seule, elle n'a jamais parlé, n'a jamais mangé seule. Elle n'a pas été nourrie au sein ; sa mère manquait de lait et elle a élevé tous ses enfants au lait condensé.

Elle semble ne pas voir bien, ni entendre normalement. Il y a du strabisme interne, mais non constant. La tête est grosse pour le volume du

corps. Elle ne tient rien de ce qu'on lui met dans les mains. Les mains et les pieds sont longs, étroits et bien conformés. L'aspect général de l'enfant fait songer au rachitisme.

Tous les muscles du corps (sauf la face), montrent une absence marquée de tonus. L'enfant s'en sert assez bien, mais les articulations sont raides, donnant une fausse idée des muscles. Les muscles eux-mêmes sont doux au toucher, semblent presque transparents, peuvent être reconnus. Lorsque l'enfant se sert d'un groupe de muscles, le groupe antagoniste paraît lâche et flasque. Elle ne peut soulever sa tête ou la tenir ; elle ne peut, sans aide, s'asseoir sur son séant. La marche et la station debout sont impossibles. Il y a une contracture considérable des mollets.

Les réactions électriques sont caractéristiques. Tous les muscles répondent au courant faradique, mais cette réaction est diminuée quantitativement. L'enfant peut supporter et semble s'amuser des courants qui, normalement, causeraient beaucoup de douleur. La sensibilité tactile ne fait pas défaut, et l'enfant fuit vivement la piqûre de l'épingle.

Réflexes. — Les réflexes rotuliens existent des deux côtés, mais sont obtenus plus nettement quand les talons sont supportés par la main d'un aide. Les réflexes cutanés sont diminués ou absents. Il n'y a pas de réflexe abdominal.

L'examen des yeux montre un léger degré de strabisme interne à l'œil droit.

Rien d'anormal dans les viscères.

Examen du sang : Hémoglobine 45 p. 100, érythrocytes 2,600,000, leucocytes 9,000, pourcentage : polynucléaires 60, lymphocytes 30, grands mononucléaires 6, éosinophiles 4, myélocytes 2. Test de Widal négatif ; pas d'organismes du paludisme. Diagnostic : anémie secondaire de type infantile.

CONCLUSIONS

I. — Il existe une maladie décrite en 1900 par Oppenheim, sous le nom de myatonie congénitale. Elle se caractérise cliniquement par une atonie musculaire symétrique, localisée ou généralisée, respectant le territoire des nerfs crâniens. Les muscles semblent paralysés, mais ont, en réalité, conservé une partie de leurs mouvements volontaires. Ils donnent à la palpation une sensation de mollesse particulière ; et leur flaccidité permet d'imprimer aux différents segments des membres, des mouvements d'amplitude anormale. Les réflexes tendineux sont abolis ; il n'y a pas de troubles de la sensibilité. Il n'y a pas d'atrophie musculaire. L'étude des réactions électriques montre l'absence de réaction de dégénérescence, la diminution marquée de l'excitabilité faradique, et la conservation relative de l'excitabilité galvanique.

II. — Son évolution se caractérise par une tendance incontestable vers l'amélioration, surtout sous l'influence du traitement. Son pronostic serait donc favorable, s'il n'était assombri par la fréquence et la gravité des accidents broncho-pulmonaires survenant chez des enfants atteints d'atonie musculaire congénitale.

III. — Les examens anatomiques, encore peu nombreux, montrent d'une manière constante l'existence de lésions musculaires ; plus rarement sont signalés l'atrophie des

cellules des cornes antérieures, et un retard de myélinisation dans les nerfs périphériques.

IV. — La pathogénie de la maladie est encore obscure. Oppenheim émet l'hypothèse d'un retard de développement du système nerveux et du muscle. Cette hypothèse concorde avec le siège et la nature des lésions observées. L'explication de ce retard de développement reste douteuse ; on a invoqué un fonctionnement imparfait des glandes à sécrétion interne. On a aussi cherché à interpréter la maladie d'Oppenheim comme une manifestation musculaire d'un rachitisme congénital. En réalité, il n'y a rien de certain sur la cause véritable de la maladie.

V. L'atonie musculaire congénitale doit être soigneusement distinguée des états myatoniques que l'on peut rencontrer chez les idiots, en particulier dans l'idiotie amaurotique familiale, chez les mongoliens, chez certains rachitiques (pseudo-paralysies rachitiques). Par opposition à ces myatonies secondaires, elle constitue — provisoirement au moins — une myatonie primitive, essentielle.

Les paralysies obstétricales, la paralysie infantile, les polynévrites, les myopathies, etc., seront faciles à éliminer.

VI. — Le traitement consistera principalement dans l'emploi du massage et de l'électricité.

Le Président de la Thèse,
RAYMOND.

Vu :
Le Doyen,
LANDOUZY.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
LIARD.

BIBLIOGRAPHIE

1. — **Ausset.** Atonie musculaire congénitale. *Nord médical.* Lille, 1908, XV, 63
2. — **Ausset.** Sur un cas d'atonie musculaire congénitale (m. d'Oppenheim). *Pédiatrie pratique.* Lille, 1908, 61-65.
3. — **Batten.** Three cases of myopathy, Infantile Type. *Brain*, 1903, p. 147.
4. — **Baudouin (A.).** La myatonie congénitale (maladie d'Oppenheim). *Semaine médicale*, 22 mai 1907, p. 241.
5. — **Beevor.** Case of myatonia congenita. *Proceed. of the Roy. Soc. of Med.* Neurol. Sect., 1907, vol. I. p. 1.
6. — **Bernhardt (M.).** Zur Kenntniss der sogenannten angeborenen Muskelschlaffheit, Muskelschwäche (Myohypotonia, Myatonia congenita). *Neurol. Centralb.*, 2 janv. 1907, n° 1, p. 2.
7. — **Berti (G.).** Contribuzione all' atonia muscolare congenita di Oppenheim (3ª adunanza della sezione Emiliana della *Societa italiana di pediatria*, séance du 4 déc. 1904. in *Pediatria*, févr. 1905, p. 134.
8. — **Bing (R.).** Myopathie rachitique. *Jahrb. f. Kinderheilk.*, décembre 1908. 3 F., Bd. 18, H. 6, p. 649.
9. — **Bing (R.).** Ueber atonische Zustände der kindlichen Muskulatur. *Med. Klinik*, 6 janvier 1907, n° 1, p. 10.
10. — **Brunard (A.).** Un cas de myatonie congénitale ou de mal. d'Oppenheim. *Clinique (de Bruxelles)*, 1908, XXII, 401-406.
11. — **Carey Coombs.** *The British med. Journ.*, 15 juin 1907, p. 1414.
12. — **Cattaneo (C.).** Sulle paralisi dei neonati e sulla myatonia generalizzata di Oppenheim. *Clinica moderna*, 13 juin 1906, p. 282 (Leçon recueillie par Zanetti).
13. — **Collier (James).** Three cases of amyotonia congenita. *Proceed. of the Royal Soc. of med.*, avril 1908.
14. — **Collier (J.).** A case of amyotonia congenita. *Brain*, p. 146. 1907.
15. — **Collier et Wilson.** Amyatonia congenita. *Brain*, mai 1908, vol. XXXI, p. 1.
16. — **Comby.** Atonie musculaire congénitale. *Archives des maladies des enfants*, 1er septembre 1906, p. 552; — *Société de pédiatrie*, 1907, p. 249.
17. — **Deléarde.** La pseudo-paralysie rachitique. *Echo médical du Nord*, 3 mars 1907, p. 100.
18. — **Forest (M.).** Ueber die Ursache des Spätlaufenlernens beim Kinde. *Strassb. mediz. Zeitung*, H. 10, 1907.
19. — **Gastonguay (P.-A.).** Un cas d'atonie musculaire congénitale : maladie d'Oppenheim. *Bull. méd. de Québec*, 1908-1909, X, 97-105.

20. — **Gayarre**. Un cas d'amyotonie congénitale (maladie d'Oppenheim). *Rivista clinica de Madrid*, t. I, n° 12, p. 457, 15 juin 1909.
21. — **Hagenbach-Burckhardt**. Rachitische muskeln. *Deutsche med. Woch.*, p. 616, 1907.
22. — **Hagenbach-Burckhardt.** Klinische Beobachtungen über die Muskulatur der Rachitischen. *Jahrbuch. f. Kinderheilk.*, 1904, LX, 3, p. 47.
23. — **Hutinel.** *Les maladies des enfants.* Art. : Myatonie congénitale, t. V, p. 718.
24. — **Iovane** (**A.**). Contributo clinico allo studio dell'atonia muscolare congenita di Oppenheim. *Pediatria*, mars 1906.
25. — **Kundt** (**W.**). *Uber myatonia congenita (Oppenheim)*. Inaugural Dissert. Leipzig, 1905.
26. — **Laubry** (**Charles**). L'atonie musculaire congénitale. *Trib. méd.*, n° 48, p. 759, 30 nov. 1907.
27. — **Leclerc**. Un nouveau cas d'atonie musculaire congénitale (maladie d'Oppenheim). *Gazette des hôpitaux*, 1907, p. 1683. — A propos de la maladie d'Oppenheim. *Gaz. des hôp.*, 1907, p. 1725.
28. — **Lereboullet** et **Baudouin** Un cas de myatonie congénitale avec autopsie. *Bull. de la Soc. méd. des hôp.*, n° 20, 4 juin 1909, p. 1162.
29. — **Lévi-Sirugue**. L'atonie musculaire congénitale. *Gaz. des hôp.*, Paris, 1909, p. 173-177.
30. — **Lugenbühl**. Ein Fall von myatonia congenita. *Deutsche med. Woch.*, 29 août 1907. p. 1439.
31. — **Marfan** (**A.-B.**). Le rachitisme congénital. *Semaine médicale*, 1906, p. 481-485.
32. — **Misserey** (**Arthur**). *Contribution à l'étude de la myatonie congénitale ou maladie d'Oppenheim.* Thèse de Lyon, 1908.
33. — **Muggia** (**A.**). Un caso di paralisi completa congenita dei quattro arti (1ª riunione dei pediatri piemontesi), séance du 12 févr. 1903, in *Pediatria*, mars 1903, p. 179.
34. — **Oppenheim**. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten.* Berlin, 1908. V. Auflage. Band. I, p. 242.
35. — **Oppenheim**. Ueber einen Fall von Myatonia congenita. *Berl. med. Gesellschaft*, séance du 24 févr. 1904, in *Berlin. klin. Wochensch.*, 7 mars 1904, p. 255.
36. — **Oppenheim** (**H.**). Ueber allgemeine und localisierte Atonie der Muskulatur (myatonie) in frühen Kindesalter. *Monatssch. f. Psychiatrie u. Neurol.*, 1900, VIII, 3, p. 232.
37. — **Orbison** (**Thos. J.**). Amyotonie congénitale. Relation d'un cas. *The Journal of nervous and mental diseases*, avr. 1909, vol. XXXVI, n° 4, p. 204-211.
38. — **Pollak** (**Léo**). Myatonia congenita oder Oppenheim'sche Krankheit. *Verein deutscher Aerzte zu Prag.*, in *Berliner klin. Woch.*, 29 nov. 1909, n° 48, p. 2169.
39. — **Reyher u. Helmotz.** Demonstration von Myatonia congenita. *Münch. med. Woch.*, 1908, p. 824.
40. — **Romme**. *Presse médicale*, 14 sept. 1907, n° 74.

41. — **Rosenberg** (**L.**). Ueber Myatonia congenita (Oppenheim). *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1906, XXXI, 1-2, p. 130).
42. — **Rothmann**. Uber die anatomische Grundlage der Myatonia congenita. Rf. : *Monatssch f. Psych. u. Neurol.*, XXIV, 5. — *Neurol. Centralbl.*, 1908, p. 1045.
43. — **Schüller** (**A.**). *Verein f. Psychiatrie und Neurologie in Wien.* Séance du 10 mai 1904 ; in *Wien klin. Wochenschr.*, 23 juin 1904, p. 722.
44 — **Schüller** (**A.**). Fall von Myatonia congenita (Oppenheim). *Neurol. Centralbl.*, 1905, p. 783.
45. — **Sevestre.** Paralysie flasque des quatre membres et des muscles du tronc (sauf le diaphragme), chez un enfant de deux mois et demi. *Bulletin de la Société de Pédiatrie* de Paris, 1899, n°s 1-2.
46. — **Silvestri.** Contributo allo studio della Myatonia congenita (Malattia di Oppenheim). *Gaz. degli Ospedali*, 1909, n° 55.
47. — **Simonini**. Contributo ollo studia della malattia di Oppenheim. *Riv. di clin. pediat.*, 1907, V, p. 845-849.
48. — **Smith** (**A.-J.**). Histological changes, encountered in the thymus and elsewhere, in a case of congenital hypotonia. *University of Pennsylvania Med. Bull.*, oct. 1905, p. 206.
49. — **Sorgente** (**P.**). Due casi di atonia muscolare congenita di Oppenheim. *Pediatria*, mai 1906, p. 358.
50. — **Spiller** (**W.-G.**). General or localized hypotonia of the muscles in childhood (Myatonia congenita). *University of Pennsylvania Med. Bull.*, janv. 1905. Bd XVI, n° 11, p. 342.
51. — **Spiller** (**W.**). Myatonia congenita, Myohypotonia. *Neurol Centralblatt*, 1906, n° 11, p. 508.
52. — **Thompson** (**Théodore**). A case of amyotonia congenita. *Brain*, vol. XXXI, p. 160, mai 1908.
53. — **Tobler.** Ueber Kongenitale Muskelatonie (Myatonia congenita Oppenheim). *Jahrb. f. Kinderheilk.* Band 60. H. I, p. 33, 8 juill. 1907.
54. — **Variot**. Un cas d'atonie musculaire congénitale. *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, 1907, p. 246.
55. — **Whait** (**J.-R.**). A case of amyotonia congenita. *Proceed. of the Royal Soc. of Med.*, avr. 1908, vol. I, n° 6, *Neurol. Sect.*, p. 61.
56. — **Vierordt.** Ueber Hemmungslähmungen in frühenkindesalter. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.*, 1900, XVIII.
57. — **Wynter** (**W. Essex**). Amyotonia congenita. *Proceed. of the Royal. Soc. of Med.*, 1908. Vol. I, n° 3, *Clinical cases*, p. 48.

TABLE DES MATIÈRES

Pages

Historique 7

Etiologie 13

Description clinique 18

§ 1. — Distribution 18

§ 2. — Etude des symptômes 22

Evolution. — Pronostic 32

Anatomie pathologique 34

Pathogénie 43

Diagnostic 51

Traitement 57

Observations 59

I. Travaux français 59

II. — allemands 76

III. — italiens 84

IV. — anglais et américains 90

CONCLUSIONS 105

BIBLIOGRAPHIE 107

Saint-Brieuc. — Typ. F. Guyon (672-3-10).